

UNIVERSIDAD COMPLUTENSE DE MADRID

FACULTAD DE MEDICINA

Departamento de Medicina Interna



TESIS DOCTORAL

**Nuevos aspectos en el diagnóstico y reclasificación de las
cardiomiopatías por ecocardiografía**

MEMORIA PARA OPTAR AL GRADO DE DOCTOR
PRESENTADA POR

Enrique Asín Cardiel

Madrid, 2015

Enrique Asín Cardiel



* 5 3 0 9 8 6 3 2 3 9 *

UNIVERSIDAD COMPLUTENSE

X-53-67195-2

NUEVOS ASPECTOS EN EL DIAGNOSTICO Y RECLASIFICACION
DE LAS CARDIOMIOPATIAS POR ECOCARDIOGRAFIA

Departamento de Medicina Interna
Facultad de Medicina
Universidad Complutense de Madrid
1984



BIBLIOTECA

TP
1984
036

Colección Tesis Doctorales. Nº

36/84

© Enrique Asín Cardiel
Edita e imprime la Editorial de la Universidad
Complutense de Madrid. Servicio de Reprografía
Noviciado, 3 Madrid-8
Madrid, 1984
Xerox 9200 XB 480
Depósito Legal: M-4040-1984

UNIVERSIDAD COMPLUTENSE DE MADRID
FACULTAD DE MEDICINA

TESIS DOCTORAL

NUEVOS ASPECTOS EN EL DIAGNOSTICO Y RECLASIFICACION DE LAS
CARDIOMIOPATIAS POR ECOCARDIOGRAFIA. CORRELACION CON LOS -
HALLAZGOS CLINICOS Y HEMODINAMICOS.

Autor: Enrique ASIN CARDIEL.

Director: Prof. Arturo FERNANDEZ CRUZ
Catedrático de Patología General
de la Universidad Complutense de
Madrid.

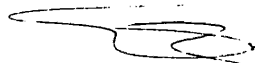
Madrid, 1.981.

UNIVERSIDAD COMPLUTENSE DE MADRID
FACULTAD DE MEDICINA

D. Arturo FERNÁNDEZ CRUZ, Catedrático de Patología General en el Hospital Clínico de San Carlos de la Facultad de Medicina de la Universidad Complutense de Madrid:

Hace constar y acredita que la Tesis Doctoral titulada: "NUEVOS ASPECTOS EN EL DIAGNOSTICO Y RECLASIFICACION DE LAS CARDIOMIOPATIAS POR ECOCARDIOGRAFIA". Correlación clínica y hemodinámica efectuada por D. Enrique ASIN CARDIEL, ha sido realizada bajo mi dirección y estoy conforme con los métodos empleados y los resultados obtenidos en la misma. Todo el trabajo de esta Tesis ha sido efectuado personalmente por el doctorando.

Madrid 24 de Julio 1981.



Fdo. Prof. A. FERNÁNDEZ CRUZ.

AGRADECIMIENTOS

Quiero expresar mi agradecimiento a todas las personas que con sus enseñanzas, estímulo ó directa colaboración han hecho de alguna forma posible la realización de este trabajo.

En este sentido quiero destacar especialmente a los Dres. F. Barcia. E. Barroso. F. Fernandez Avilés. G. Fernandez García. D. García Dorado. Marifio. Mas. L. Menarquez. F. Molinero y P. Yuste.

Al Prof. Fernandez Cruz, q. e. p. d., por su dirección en la elaboración de esta Tesis. A su hijo Prof. Fernandez Cruz Jr. por la continuación en la dirección de la misma. Al Dr. Weinsberg de la Universidad de McGill de Montreal. Al Dr. C. Martín Cinto, Jefe del Servicio de Informática del Hospital Clínico de San Carlos.

A todos los miembros del Servicio de Cardiología y del Departamento de Hemodinamia de la Ciudad Sanitaria Provincial de Madrid. Servicio de Cirugía Torácica de la Ciudad Sanitaria "La Paz" de Madrid y Servicio de Cardiología del Centro Especial Ramón y Cajal de Madrid. De estos Centros ha sido recopilado el material y este trabajo es en alguna manera fruto del quehacer diario de los miembros de aquellos Servicio.

A D. José Miguel Asín y a todo su equipo por su colaboración técnica.

A las Srtas. Cecilia Fernandez. Soledad Jimenez y Dolores Morales, por mecanografiar este trabajo.

II.

A mis padres.

A mi mujer.

A mis hijos.

INDICE DE MATERIAS

I	<u>INTRODUCCION Y PLANTEAMIENTO DE LA</u>	Pag.
	<u>TESIS.</u>	(1-15)
	Definición y análisis de las diferentes clasifica-	
	ciones de las miocardiopatías	2
	Miocardiopatías congestivas; etiología.	3, 8, 9.
	" hipertróficas.	3, 4.
	" restrictivas	5, 13.
	Miocardiopatía hipertrófica idiopática.	7.
	Desarrollo de la hipertrofia cardíaca. Valor pro-	
	nóstico.	10
	Hipertiroidismo y cardiomiopatía.	12
	Miocarditis aguda.	13
II	<u>HISTORIA DE LA ECOCARDIOGRAFIA.</u>	(16-27)
	II a. Evolución de las diferentes aplicaciones del	
	ultrasonido.	17.
	El ultrasonido en medicina.	18.
	Comienzo de la ecocardiografía.	18.
	Principios básicos.	20.
	Ecocardiografía bidimensional.	22.

IV

II b. Ecocardiografía en el análisis anatómico y funcional del ventrículo izquierdo.	24.
III <u>MATERIAL Y METODOS.</u>	(28-44)
IV <u>RESULTADOS.</u>	(45-92)
Miocardiopatías con hipertrofia. Modo M.	46.
" " " Eco bidimensional.	56, 68.
Miocardiopatías con dilatación. Modo M.	74.
" " " Eco bidimensional.	76.
V <u>DISCUSION.</u>	(92-161)
Miocardiopatías hipertróficas.	93.
Miocardiopatías con dilatación.	130.
VI <u>RESUMEN.</u>	(162-175)
Miocardiopatía hipertrófica no obstructiva.	163.
Hipertrofia septal asimétrica sin obstrucción.	163.
Miocardiopatía hipertrófica obstructiva.	165.
Aportación del eco bidimensional en las formas hipertróficas.	166.
Miocardiopatías con dilatación.	169.
Miocardiopatías restrictivas y su relación con las congestivas.	170.
Aportación del eco bidimensional en las formas con dilatación.	171.

V

Diagnóstico diferencial por ecocardiografía de las cardiomegalias.	171.
Diagnóstico diferencial con la cardiopatía isquémica.	172.
Clasificación que se propone de las miocardiopatías por ecocardiograma.	174.
VII <u>CONCLUSIONES.</u>	(175-185)
Miocardiopatías con hipertrofia.	176.
Miocardiopatías con dilatación y restrictivas.	181.
VIII <u>BIBLIOGRAFIA.</u>	(186)

INDICE DE FIGURAS

1. - Barrido en modo M. Análisis de las diferentes estructuras cardiacas
2. - Medida de los diferentes parámetros en el estudio de las miocardio-
patías
3. - Eco bidimensional. Plano longitudinal
4. - Eco bidimensional plano transversal a nivel de válvula mitral y múscu-
los papilares
5. - Eco bidimensional. Plano apical-4 cámaras y subxifoidec 4 cámaras
6. - Eco bidimensional. Plano apical 2 cámaras
7. - Medidas de los diámetros ventriculares por eco 2-D. Determinación -
de volúmenes
8. - Miocardiopatía hipertrófica no obstructiva
9. - Medida del índice de estrechamiento sistólico del tracto de salida del
ventrículo izquierdo
10. - Características ecocardiográficas de disminución en la distensibili-
dad del ventrículo izquierdo
11. - Miocardiopatía hipertrófica obstructiva sin componente restrictivo
12. - Miocardiopatía hipertrófica con componente restrictivo
13. - Paso mitroaórtico sin obstrucción en el tracto de salida del ventrículo

VII

- lo izquierdo
- 14. - Válvula mitral con signos de afectación en la distensibilidad del ventrículo izquierdo
- 15. - Movimiento sistólico anterior mitral de grado variable según el nivel de estudio.
- 16. - Provocación con Nítrito de Amilo en una miocardiopatía hipertrófica sin obstrucción basal
- 17. - Paso mitroaórtico con obstrucción en el tracto de salida
- 18. - Colapso sigmoideas aórticas en la miocardiopatía hipertrófica obstructiva
- 19. - Miocardiopatía hipertrófica-obstructiva, concéntrica
- 20. - Estenosis aórtica bicúspide y miocardiopatía hipertrófica asociada
- 21. - Miocardiopatía hipertrófica obstructiva con calcificación del anillo mitral
- 22. - Miocardiopatía hipertrófica con obstrucción en el ventrículo derecho
- 23. - Miocardiopatía hipertrófica del ventrículo derecho
- 24. - Ecocardiograma bidimensional. Obliteración sistólica en una miocardiopatía hipertrófica. Plano longitudinal
- 25. - Miocardiopatía hipertrófica obstructiva. Eco bidimensional y plano transversal - nivel mitral
- 26. - Placa septal en la miocardiopatía hipertrófica obstructiva. Visualiza

VIII

- ción por eco bidimensional. Plano longitudinal
- 27. - Plano apical - 4 cámaras en la miocardiopatía hipertrófica. Estudio del septo interventricular
- 28. - Tamaño de la aurícula izquierda en las diferentes formas de miocardiopatía hipertrófica
- 29. - Miocardiopatía hipertrófica en un caso de hipertiroidismo
- 30. - Barrido en modo M en una miocardiopatía con dilatación
- 31. - Medida de los parámetros del ventrículo izquierdo en la miocardiopatía congestiva
- 32. - Miocardiopatía con gran dilatación sin hipertrofia del ventrículo izquierdo
- 33. - Dilatación biventricular. Característico patrón de la válvula mitral, tricúspide y aorta en las formas con dilatación y bajo volumen de expulsión
- 34. - Cardiopatía isquémica con patrón similar a las miocardiopatías congestivas
- 35. - Miocardiopatía congestiva en fase avanzada
- 36. - Hipocontractilidad del septo y de la pared libre en un paciente coronario
- 37. - Patrón congestivo en un infarto anteroseptal y afectación difusa de la contractilidad
- 38. - Miocardiopatía congestiva e insuficiencia mitral asociada

IX

- 39. - Válvula mitral en las miocardiopatías con característica dilatación
- 40. - Evolución ecocardiográfica de la miocardiopatía congestiva
- 41. - Estudio pre y post. tratamiento en la miocardiopatía congestiva
- 42. - Afectación predominante del ventrículo derecho
- 43. - Miocardiopatía con afectación localizada del ventrículo derecho
- 44. - Miocarditis aguda
- 45. - Amiloidosis cardíaca
- 46. - Enfermedad de Chagas
- 47. - Miocardiopatía restrictiva
- 48. - Ecocardiograma bidimensional. Plano longitudinal. Afectación global del ventrículo izquierdo
- 49. - Ecocardiograma bidimensional. Plano apical de 4 cámaras. Disminución porcentaje de acortamiento de los tres diámetros ventriculares
- 50. - Trombo intraventricular izquierdo en una miocardiopatía congestiva
Estudio eco bidimensional
- 50 (bis). - Pieza anatómica del caso anterior
- 51. - Hallazgos encontrados en una de las familias con miocardiopatía hipertrofica estudiadas en esta serie

x

52. - Fibrosis endomiocárdica. Eco bidimensional. Obliteración del ventrículo derecho

=====

INDICE DE TABLAS

- I. - Parámetros ecocardiográficos en el grupo de miocardiopatías hipertróficas comparativamente con el control
- II. - Continuación
- II. - Resumen de datos hemodinámicos en las miocardiopatías hipertróficas obstructivas
- III. - Relación de procesos con hipertrofia septal asimétrica
- IV. - Relación de procesos con movimiento sistólico anterior de la válvula mitral
- V. - Resumen de los hallazgos por eco bidimensional en las miocardiopatías hipertróficas
- VI. - Grados de movimiento sistólico anterior mitral en relación con la obstrucción
- VII. - Sensibilidad de los diferentes parámetros característicos en la miocardiopatía hipertrófica
- VIII. - Movimiento sistólico anterior de la válvula mitral en las miocardiopatías hipertróficas. Diferencias formas obstructivas y no obstructivas
- IX. - Tamaño del tracto de salida en las miocardiopatías hipertróficas. Diferencias formas obstructivas y no obstructivas
- X. - Grosor del septo interventricular en miocardiopatías hipertróficas. Diferencias formas obstructivas y no obstructivas
- XI. - Índice de estrechamiento sistólico en miocardiopatías hipertróficas .

XII

- Formas obstructivas y no obstructivas
- XII. - Colapso sigmoideas aórticas miocardiopatías hipentróficas. Diferencias formas con y sin obstrucción
- XIII. - Parámetros ecocardiográficos miocardiopatías congestivas comparativamente con el control
- XIII. - Continuación
- XIV. - Relación IAI - FE en las miocardiopatías con dilatación
- XV. - Diámetro diastólico en las miocardiopatías con dilatación. Diferencias sintomáticos y asintomáticos
- XVI. -
- XVII. - Grosor septal en las miocardiopatías con dilatación. Diferencia sintomáticos y asintomáticos
- XVIII. - Grosor pared posterior miocardiopatías con dilatación. Diferencias sintomáticos y asintomáticos
- IXX. - Tamaño A. I. miocardiopatías congestivas. Diferencias sintomáticos y asintomáticos
- XX. - Dilatación A. I. M. dilatación. Porcentaje en sintomáticos y asintomáticos
- XXI. - Fracción de acortamiento. Miocardiopatías con dilatación. Diferencias normales sintomáticos y asintomáticos
- XXII. - Correlación FE y volúmenes ECO-ANGIO. Miocardiopatías con dilatación
- XXIII. - Clasificación miocardiopatías

INTRODUCCION Y PLANTEAMIENTO DE LA TESIS

Las miocardiopatías en el sentido de enfermedad que afecta primariamente al músculo cardíaco y que no está asociada a insuficiencia coronaria, hipertensión arterial, enfermedad valvular o congénita, vasculopatía o neumopatía, representa una significativa proporción dentro de la clínica cardiológica, como lo demuestra el hecho de que en determinadas áreas alcance hasta el 30% de las causas de muerte por cardiopatía. Su diagnóstico es en muchas ocasiones difícil por los procedimientos complementarios clásicos de diagnóstico.

Clínicamente estos pacientes pueden mostrar cardiomegalia, arritmias, angor ó síncope, insuficiencia cardíaca y muerte súbita. Existe por otra parte un cierto grado de confusiónismo en la nomenclatura, etiología, clasificación anatómica y funcional de estos procesos. Han sido propuestas diferentes clasificaciones en base a la etiología (Enmanuel) (45) y otras clasificaciones clínicas ó anatómicas (Carlisle) (29). Se han separado también en dos grandes grupos según que el corazón sea el único órgano afectado o que ésta afectación esté asociada a una enfermedad difusa que afecte otros órganos (Olsen) (114).

En este sentido son de destacar los trabajos de Goodwin y Oakley (60, 61, 62), los cuales definen las cardiomiopatías como un desorden del músculo cardíaco de causa no conocida o asociada a otros procesos. Intentan hacer énfasis en el desorden miocárdico como primer hecho, apartando así

procesos tales como la miocardiopatía isquémica. Su clasificación funcional es la más generalmente admitida y dividen estos procesos en:

M. Congestivas. Que se caracterizan por el deterioro en la función sistólica, dilatación cardíaca e incremento de los volúmenes ventriculares telesistólicos, del telediastólico y de la presión telediastólica ventricular izquierda (137). Su patogénesis es multifactorial y probablemente es el final común de varias formas de daño miocárdico producido por tóxicos, agentes metabólicos e infecciosos (42). Su deterioro es progresivo y la mayor parte de estos pacientes mueren en el plazo de unos cuatro años después de comenzar su sintomatología.

Histológicamente se caracterizan por la existencia de degeneración de áreas extensas de fibrosis intersticial y perivascular con pequeñas áreas de necrosis y degeneración celular miocárdica. Puede acompañarse también de hipertrofia celular y ocasionalmente se demuestra calcificación de las paredes ventriculares. No es infrecuente la existencia de trombos intracavitarios - especialmente a nivel de apex (Goodwin) (61), (Roberts) (130).

El resultado clínico es la insuficiencia cardíaca congestiva. Es especialmente importante en este grupo excluir procesos tales como la cardiopatía hipertensiva ó coronaria y la enfermedad pericárdica.

Hipertroficas. La característica fundamental de la hipertrofia ventricular - con función sistólica generalmente normal y afectación en la distensibilidad

4

ventricular. Puede existir o no obstrucción al tracto de salida ventricular izquierda y sobre todo las formas mas avanzadas se acompañan también de regurgitación mitral.

Desde 1.960 se conoce este proceso siendo inicialmente descrito en Inglaterra por Goodwin (59) como miocardiopatía hipertrófica y en U. S. A. por Brauwald (22) como estenosis subaórtica hipertrófica idiopática (25). Posteriormente se demostró que un gran número de pacientes que tenían los hallazgos físicos y angiográficos de miocardiopatía hipertrófica no mostraban gradiente al tracto de salida del ventrículo izquierdo (Brauwald) (24). El concepto entonces fué sentido en el sentido de que habría pacientes con y sin obstrucción (6, 38) y que ésta, en caso de existir, podía ser ligera, moderada o severa (15).

Han sido utilizados una extensa y confusa lista de nombres para denominar este proceso: hipertrofia septal asimétrica; estenosis subaórtica hipertrófica familiar; cardiomiopatía hipertrófica; cardiomiopatía hipertrófica obstructiva; hipertrofia miocárdica idiopática; estenosis subaórtica muscular; cardiomiopatía obstructiva; estenosis subaórtica hipertrófica idiopática (77).

Todos estos términos describen generalmente algún signo de la enfermedad que puede no estar invariablemente presente en todos los casos. Por ello pensamos que el término mas adecuado sería el de cardiomiopatía hipertró

fica añadiendo los signos clínicos, anatómicos ó funcionales presentes en cada caso.

La enfermedad parece ser genéticamente transmitida, autosómicamente dominante con un alto grado de penetración (21, 47).

Los hallazgos patológicos mas frecuentes observados son: hipertrofia septal asimétrica, con cavidad ventricular pequeña ó normal; engrosamiento de la - valvula mitral, desorganización fibromuscular a nivel del tabique interventricular; placa mural en el tracto de salida ventricular izquierdo, dilatación auricular izquierda y arterias coronarias intramurales.

Ninguno de los términos empleados para denominar esta enfermedad es totalmente satisfactorio y de ahí la utilidad de una descripción anatómica y funcional lo mas amplia posible del proceso. El término de estenosis subaórtica hipertrofica idiopática, deja fuera las formas sin obstrucción y la denominación aislada de cardiomiopatía hipertrofica no diferencia estas formas de aquellas otras restrictivas, infiltrativas e incluso congestivas en su fase inicial evidentemente diferentes.

Obliterativas y restrictivas (161). Las cuales muestran compromiso en el llenado ventricular con importante alteración en la relación presión volumen - por intensa afectación en la distensibilidad ventricular izquierda (32). La rareza de estas dos últimas formas, que no llegan a representar mas de un 2% del total de las cardiomiopatías, hacen que éstas queden practicamente re-

ducidas a dos grandes grupos: -con dilatación; -con hipertrofia (que pueden presentar o no obstrucción al tracto de salida ventricular izquierdo).

En la práctica no siempre se cumplen todos y únicamente determinados criterios diagnósticos que permitan fácilmente encasillar cada caso en uno u o- tro de los tipos anteriormente mencionados, entre otras razones, porque - existe un gran espectro anatómico y funcional dentro de las miocardiopatías y además éstas se presentan en diferentes estadios evolutivos en los que - pueden entremezclarse varias de las características mencionadas en cada - uno de los tipos. Pacientes con patrón hipertrófico suelen presentar compo- nente restrictivo a veces muy importante. Las enfermedades infiltrativas - como la mioidosis, que suelen mostrar hipertrofia, es frecuente encontrar- las en fase congestiva, como lo mismo puede ocurrir en las hipertrófico obs- tructivas. También las congestivas tienen un componente de hipertrofia, es- pecialmente en su fase inicial.

Por otra parte la definición de las cardiomiopatías tienen en las diversas - publicaciones existentes en la literatura interpretaciones diferentes (116) . Así en los trabajos de Goodwin se comprenden bajo el término de miocardio- patías enfermedades subagudas ó crónicas del miocardio que a menudo tie- nen relación con el endocardio y pericardio, cuyo origen no es arterioes- clerótico ni reumático. La misma terminología es usada por Kunhn (87) y Loogen, los cuales definen las cardiomiopatías como enfermedades del mio-

cardio de origen no vascular. Sin embargo la enfermedad isquémica del corazón puede originar cuadros clínicos en nada diferenciables de otras formas de afectación miocárdica.

Otra de las formas para clasificar estos procesos es la que los divide en miocardiopatías primarias y secundarias, entendiendo como miocardiopatía primaria aquella en que el principal órgano afectado es el corazón y secundaria cuando se afecta el corazón y otros órganos dentro del contexto de una enfermedad general (16, 116), sin embargo Buch y Adelman (7) entienden por miocardiopatía primaria la de etiología desconocida y secundaria la conocida. Sin embargo y teniendo presente que incluso con el estudio anatomopatológico resulta imposible relacionar la etiología del proceso con los hallazgos necrópticos, encontrando que la mayor parte de las veces no se conoce el factor etiológico por lo que se tiende a suprimir este concepto de primarias y secundarias.

La llamada miocardiopatía hipertrófica idiopática se trata de un grupo de pacientes en los que se encuentra hipertrofia cardíaca que evolucionan a la insuficiencia cardíaca congestiva de forma progresiva y que no depende de ninguna de las enfermedades cardíacas conocidas. Se ha indicado la posibilidad de la etiología congénita de estos pacientes. Sin embargo aunque en algunos casos la llamada hipertrofia idiopática (miocardiopatía idiopática) puede ser congénita, el hecho de que exámenes previos efectuados en estos pacientes - cuando puede disponerse de ellos, indique que el corazón ha sido normal al-

gún tiempo antes de que se le descubriera la enfermedad (110) apoyaría el origen adquirido.

Estos enfermos han sido habitualmente clasificados como miocardiopatías hipertróficas no obstructivas ó como congestivas según el patrón clínico predominante. Vemos por tanto como pueden entremezclarse los diferentes grupos de miocardiopatías. Por otra parte el seguimiento de estos pacientes - que padecen la llamada hipertrofia idiopática han demostrado posterior desarrollo de miocardiopatía hipertrófica obstructiva (63, 158). Por ello y a la luz de los hallazgos que se muestran en este trabajo es cuestionable la existencia de este grupo de enfermedades como entidad diferente de la miocardiopatía hipertrófica obstructiva con ó sin obstrucción en condiciones basales.

La aparición de hipertrofia cardíaca familiar bien en forma de hipertrofia simple ó de miocardiopatía hipertrófica obstructiva planteó la posibilidad de que se tratara de un proceso hereditario. Se ha señalado también la aparición de insuficiencia cardíaca puerperal de forma familiar.

El término empleado de cardiomiopatía congestiva en las formas con dilatación es derivado del cuadro final de insuficiencia cardíaca congestiva de estos pacientes, sin embargo la dilatación de las cavidades cardíacas especialmente del ventrículo izquierdo es un hallazgo precoz y predominante por ello preferimos el término de cardiomiopatía idiopática con dilatación.

que empleamos en este trabajo.

La causa de estos procesos que cursan con insuficiencia cardiaca no es conocida (67) aunque se ha relacionado con determinados factores etiológicos que de alguna forma han estado presentes en algunos de estos pacientes (48).

El consumo excesivo de alcohol (39), embarazo y puerperio (53), determinados agentes tóxicos (77), influenza severa (79), irradiaciones, etc. son algunos de los posibles agentes etiológicos. El factor de tipo inmunológico infeccioso adquiere cada vez mayor importancia habiéndose encontrado en el núcleo de algunas células miocárdicas y células intersticiales en las biopsias cardiacas antígeno adenovirus con fluorescencia positiva en cardiomiopatías congestivas sugiriendo la posibilidad de infección vírica (79).

Sin embargo en una significativa proporción de pacientes con dilatación cardíaca e insuficiencia cardiaca congestiva no puede descubrirse ninguna de estas causas. Cada vez es mas generalmente admitido que este cuadro puede ser el final de diferentes desórdenes. Aquellos procesos de causa conocida entrarían dentro del grupo de específicos entendiendo con el término de cardiomiopatías congestivas los de causa no conocida.

En este sentido son de interés los recientes hallazgos de MATHEWS (102) en el que estudiando enfermos alcohólicos crónicos sin hallazgos auscultatorios o físicos sugestivos de afectación miocárdica demostró alteraciones en el tamaño del ventrículo izquierdo y de la contractilidad del mismo que po-

podrían reflejar estadios iniciales en el espectro de la enfermedad alcohólica antes de desarrollarse verdadera miocardiopatía. Las posibilidades de detectar estos cuadros de forma precoz son analizadas en el apartado correspondiente de esta Tesis.

Las formas con dilatación pueden presentar trombos intraventriculares en una proporción no despreciable alrededor del 18% así como embolismo pulmonar hasta tal punto que han sido preconizados la asociación de anticoagulantes en estos pacientes.

Es frecuente la asociación en las formas con dilatación de regurgitación mitral ó tricuspídea que está mas en relación con la dilatación de los anillos valvulares que con la propia afectación de la válvula. Sin embargo determinadas formas secundarias pueden afectar intrínsecamente la propia válvula. No es frecuente sin embargo encontrar lesiones coronarias asociadas y las zonas de fibrosis que pueden encontrarse son secundarias mas a perfusión inadecuada por pobre función sistólica de estos enfermos que por la existencia de propia enfermedad vascular coronaria.

Algún grado de hipertrofia es un hallazgo invariable en los estudios anatómopatológicos de las formas congestivas. El estímulo que condiciona la hipertrofia en esas formas no es suficientemente conocido pero podría ser el incremento en la tensión de las fibras miocárdicas resultante de la dilatación ventricular lo que pondría en marcha este mecanismo (77, 103). Otros

factores como el aumento del consumo de oxígeno y la producción energética pueden actuar como mecanismo de puesta en marcha del aparato genético activando el RNA a través del DNA. La dilatación actuaría como un estímulo para la hipertrofia la cual es necesaria para obtener una mayor contracción. Al igual que ocurre en la insuficiencia aórtica la hipertrofia en estos corazones dilatados puede jugar un papel muy importante para compensar la depresión en la función sistólica.

Han sido definidos tres estadios de hipertrofia: primero de daño miocárdico; segundo hiperfunción estable; tercero claudicación. En el primer estadio la producción de energía de consumo de oxígeno y la fosforilación oxidativa se incrementarían tanto como la síntesis de proteína DNA y RNA. En el segundo estadio hay una disminución en los niveles de catecolaminas e incremento en la síntesis de ácido láctico (77).

Los agentes que producen daño miocárdico y secundario deterioran la función contractil que evolucionan a la dilatación ventricular con incremento en la tensión parietal, bloquean la respuesta necesaria RNA/DNA para producir hipertrofia cardíaca (77). Este factor tiene una importancia trascendental como podrá analizarse a lo largo de esta Tesis ya que el pronóstico en estos pacientes está directamente en relación con el grado de hipertrofia siendo mayor la supervivencia cuanto más se ha desarrollado el grosor de la pared ventricular en las formas congestivas.

A pesar de ser normales las arterias coronarias en estos enfermos puede ser clínicamente difícil efectuar el diagnóstico diferencial entre miocardiopatía congestiva y cardiopatía isquémica con deterioro de la función ventricular máxime cuando estos pacientes pueden presentar dolor precordial y patrones electrocardiográficos sospechosos de la existencia de zonas de necrosis ya que pueden existir múltiples áreas de miocardio afectado que interfieran la actividad ventricular. Sería posible que en ciertas circunstancias la enfermedad primaria del miocardio podría ser causa del dolor precordial en ausencia de anormalidad vascular.

El hipertiroidismo es causa de agrandamiento cardíaco e insuficiencia cardíaca congestiva. No han sido demostrados sin embargo signos anatomopatológicos de lesión estructural hipertiroides del corazón aunque los estudios necrópsicos muestran en algunos casos hipertrofia cardíaca en enfermos hipertiroides que hablan presentado insuficiencia cardíaca.

Experimentalmente se ha demostrado también que la hormona tiroidea puede originar hipertrofia miocárdica (136). Por otra parte los trastornos de la dinámica circulatoria imponen un excesivo trabajo cardíaco y sus necesidades de oxígeno con incremento del gasto cardíaco por aumento del retorno venoso. En la actualidad se admite que los casos no complicados de enfermedad de Basedow no tienen hipertrofia y solamente casos con insuficiencia cardíaca ó enfermedad asociada pueden presentar ésta (53). Su apari-

ción parece estar mas en relación con la duración del hipertiroidismo que con la gravedad del proceso. La repercusión cardiaca de esta enfermedad sobre el corazón antes de aparecer los signos de insuficiencia cardiaca es difícil por los procedimientos clásicos de diagnóstico. De ahí el interés que puede tener el estudio ecocardiográfico en estos pacientes.

La miocarditis ó inflamación del miocardio se refiere generalmente a lesiones y síntomas miocárdicos que acompañan a enfermedades infecciosas ó intoxicaciones y otras situaciones de origen obscuro que pueden abocar a la producción de miocardiopatías congestivas. Estos procesos son habitualmente clasificados en: secundarias a infecciones específicas; toxicas; aisladas (sin enfermedad asociada).

Es importante distinguir las miocarditis agudas con lesiones inflamatorias del miocardio de las propias miocardiopatías. Al ser anatomopatológico el término de miocarditis la diferenciación solo es posible en base a la etiología (microorganismos, agentes químicos, enfermedad primitiva, etc.) y sobre todo en la evolución del proceso en cuanto a la instauración definitiva de enfermedad miocárdica ó en el grado de reversibilidad. En este trabajo se analizará el papel de la ecocardiografía en este sentido y sus posibilidades de detectar la participación miocárdica en enfermedades asociadas así como en la evolución de estos pacientes. (Fig. 44).

Dentro de las formas restrictivas las fibrosis endomiocárdicas es una en-

Enfermedad cardiovascular clínica relativamente frecuente en países africanos. Se ha relacionado con condiciones socio-económicas bajas y atribuido a desnutrición, deficiente aporte proteico, enfermedades endémicas, viriasis, reacciones autoinmunes, etc. El hecho anatomopatológico es la cardiomegalia con fibrosis, engrosamiento endocárdico con fibrosis y engrosamiento endocárdico que se extiende al miocardio. El proceso fibrótico - tiende a obliterar la cavidad y afecta a músculos papilares y cuerdas tendineas causando insuficiencia valvular. El patrón hemodinámico es predominantemente restrictivo (143).

Las fibroelastosis endomiocárdicas se caracterizan por engrosamiento del endocardio formado por tejido elástico y colágeno que afecta fundamentalmen te al ventrículo izquierdo. El patrón hemodinámico es también fundamentalmente restrictivo pero se acompaña de hipertrofia cardíaca y dilatación presentando clínicamente una insuficiencia cardíaca (76).

Las llamadas enfermedades específicas del músculo cardíaco son aquellas - que teniendo un patrón congestivo tienen una causa que puede en algunos casos tener un tratamiento específico.

La Esclerodermia, Amiloidosis, Sarcoidosis, Lupus eritematoso, Angiitis necrosante, Miotonía atrófica, Ataxia de Friedreich, Distrofia muscular - progresiva, Mucopolisacaridosis, Hemocromatosis, etc. son procesos en - los que en mayor ó menor grado está presente la existencia de hipertrofia,

fibrosis intersticial y cuyo patrón clínico se combinan los aspectos de las miocardiopatías hipertróficas, restrictivas y congestivas (26, 27, 53, 88).

La clasificación inicial de Goodwin basada en factores funcionales fué posteriormente ampliada a una forma precongestiva y a la luz de los estudios de Kuhn (87) se distinguen un grupo de estadios iniciales y residuales estos últimos debidos a recuperación incompleta de miocarditis aguda.

Se han distinguido también formas hipertróficas y fibróticas y dentro de las hipertróficas las hiperquinéticas e hipoquinéticas.

Vemos por tanto como se entremezclan las diferentes alteraciones anatómicas y funcionales de estos procesos. Por ello adquiere la máxima importancia definir las alteraciones anatómicas y el estadio funcional en que se encuentra cada uno de estos procesos mas que encasillarlas dentro de los grupos estáticos de cardiomiopatía. Podrían ser entonces consideradas las cardiomiopatías como un espectro de enfermedades con diferentes grados de alteraciones estructurales y en diferentes estadios evolutivos, por lo que la simple clasificación de estos procesos en los grupos clásicamente admitidos es evidentemente incompleta teniendo una mayor utilidad la definición de las alteraciones presentes en cada caso con las implicaciones terapéuticas y evolutivas que llevan consigo. El análisis de estos aspectos mediante ecocardiografía en correlación con los hallazgos clínicos y hemodinámicos constituyen la base de esta Tesis.

HISTORIA DE LA ECOCARDIOGRAFIA

Resumen de la historia de la ecocardiografía .

Los ultrasonidos son vibraciones de alta frecuencia (por encima de 17.000 por segundo) que por sobrepasar el límite de audición no son perceptibles para el oído humano. Estas vibraciones no pueden producirse por excitación de placas, cuerdas ó columnas de aire vibrante, por lo que es preciso acudir para generarlo a fenómenos de otra índole, como los piezoeléctricos. Generalmente se emplea el cuarzo u otros semejantes.

El ultrasonido es especialmente empleado en ingeniería en el año 1.800. -
Giaton en 1.883 desarrolla un silbato capaz de producir vibraciones de alrededor de 25.000 ciclos/segundo. Este fué posteriormente perfeccionado por Edelmann y Hartmann. Durante la primera guerra mundial Langevin desarrolla en Francia un método de transmisión de ondas ultrasónicas a través del agua usando un cristal de cuarzo para generarlas. La intensidad de estas ondas fué suficiente para producir efecto biológico del ultrasonido, ya que los peces que nadaban dentro del haz aparecían muertos. -
Sokolov en 1.929 describe un método basado en el ultrasonido para detectar fallos en los metales. En la segunda guerra mundial se aplica el ultrasonido con fines militares, especialmente navales, para determinar la profundidad del mar desde un barco, mediante la sonda eco utilizada para detectar submarinos. Firestone comienza a usar el ultrasonido en el estudio de los fallos de los metales como test no destructivo fabricando un reflec-

toscopio. A partir de este momento son innumerables las aplicaciones del ultrasonido en diferentes actividades como pueden ser: determinación de irregularidades ó fisuras de contracción al reflejarse en ellas las vibraciones, eliminación de depósitos calcáreos ó incrustaciones en calderas, tuberías, fraccionamiento ó agrupación mecánica de partículas sólidas ó líquidas, conservación indefinida de alimentos, etc.

El ultrasonido en medicina es inicialmente introducido con aplicaciones terapéuticas como son el tratamiento de diversas enfermedades: procesos osteoarticulares, tumores, varices, etc. Sin embargo su limitación en terapéutica humana está limitada por los efectos biológicos, ya que sometidos a su acción durante varios minutos conejos y cobayas murieron por coagulación proteica. Desde el punto de vista diagnóstico se comienza a aplicar el ultrasonido en medicina entre 1.940 y 1.950, iniciándose el estudio de prácticamente todos los órganos del cuerpo. Las frecuencias utilizadas con fines diagnósticos ostensiblemente menores para evitar el efecto nocivo sobre el organismo.

Dussik en 1.942 trata de detectar la existencia de masas cerebrales aplicando sistemas de ultrasonido. Wild (157) en 1.950 trabaja en el estudio del aparato digestivo. Reid y Wild (157) en 1.952 estudian los tumores de mama.

Keideel es uno de los primeros investigadores que utiliza el ultrasonido en el examen de corazón, intentando, determinar los volúmenes cardiacos. En

L. 953 Herz obtiene, conjuntamente con Firestone, un ultrasonidoscopio comercial que es usado como test no destructivo, conjuntamente con Edler - (43) comienza a usar este ultrasonidoscopio comercial en el estudio del corazón, constituyéndose así el comienzo de la ecocardiografía o ultrasonido cardiografía.

Los instrumentos utilizados inicialmente eran poco sensibles por lo que se cometían errores en la interpretación de las imágenes que se obtenían inicialmente se reconocieron los ecos en la pared posterior del corazón en movimiento. Más tarde fué identificada la válvula mitral pero durante muchos años se hizo una interpretación errónea de la misma y sus movimientos se consideraron como secundarios al de la pared posterior de la aurícula. Las investigaciones efectuadas en la necropsia comparativamente con las imágenes ecocardiográficas permitió efectuar la diferenciación de las diferentes estructuras. Edler (43) es el primero que detecta la existencia de estenosis mitral mediante ecocardiografía, siendo ésta su aportación más importante en la aplicación de esta técnica del diagnóstico cardiológico. Posteriormente Effert (44) en Suecia repite un trabajo similar y como aportación mas importante podemos destacar la descripción de un tumor auricular detectado por este método. Posteriormente se van confirmando estos hallazgos e identificando los ecos de otras estructuras constituyendo en este sentido una aportación de interés la identificación de los ecos

de las paredes de la aorta y de las sigmoideas mediante inyección de indocianina diluida en solución salina en el ventrículo izquierdo así como trabajos posteriores demostrando la posibilidad de estudiar los derrames pericárdicos. Las aportaciones posteriores de diferentes grupos de diferentes países, la medida y definición de los parámetros normales y la constatación del grado de fiabilidad de la técnica en diferentes cardiopatías frente al estudio hemodinámico y la anatomía patológica han ido configurando la ecocardiografía actual cuyo papel en la clínica cardiológica es imprescindible en el proceso de elaboración diagnóstica.

En cardiología se trabaja con frecuencias altas de millones de ciclos por segundo, la velocidad con que el ultrasonido atraviesa el medio depende de su densidad y cuanto mas denso sea éste mayor la velocidad de difusión.

El tejido blando del cuerpo humano conduce a velocidad casi constante de 1.540/m/segundo, esta capacidad de atravesar el medio se denomina impedancia acústica. Una de las propiedades de mayor utilidad del ultrasonido es la posibilidad de dirigirlo con facilidad siguiendo las leyes de la refracción y de la reflexión, incluso con objetos de tamaño muy pequeño, su propagación es difícil a través del aire por lo que el elemento generador de ultrasonido debe estar en contacto con el cuerpo sin interposición de medios aéreos.

Al atravesar el sonido un medio de la misma impedancia acústica continúa

en línea recta pero cuando atraviesa medios de distinta impedancia sufre una refracción y una reflexión, esta reflexión de la imagen atravesada por sonido con diferentes interfases es transformada mediante un sistema electrónico y presentada en un osciloscopio y/o transmitida a un registrador - siendo éste el fundamento del empleo diagnóstico del ultrasonido. Cuanto mayor sea la diferencia de densidades atravesadas por el haz de sonido - mayor será la cantidad de éste reflejada, ello depende también del ángulo de incidencia y cuanto mas perpendicular es éste mayor es la reflexión.

Existe también relación entre la longitud de onda del ultrasonido y el tamaño de los objetos que estudiamos. Si son objetos muy pequeños se emplean para su estudio longitudes de onda pequeña ó frecuencia muy elevada. Por tanto cuanto mayor es la frecuencia mas elevado es el poder de redistribución. Los elementos emisores-receptores empleados en los estudios de este trabajo son de 2, 2.5, 3 y 5 megaercios, consiguiéndose así diferenciar interfases de un milímetro.

Con el fin de que el haz tenga menos dispersión empleamos sobre todo al explorar estructuras lejanas convertidores enfocados mediante colocación de lentes que permiten situar el haz de sonido en la profundidad deseada. El convertidos que tiene la posibilidad de enviar el haz de sonido y recoger la reflexión del mismo, está dirigido por el generador de impulsos - que emite a frecuencias de 1.000 impulsos/segundo. La duración de ca-

da impulso emitido es de un microsegundo lo que permite que el sonido alcance una profundidad de 75 cm. retornando al convertidor antes de ser emitido el siguiente impulso. Las señales de sonido reflejado son recibidas por el convertidor y transformadas en impulsos eléctricos amplificados y elaborados electrónicamente.

Ecocardiografía bidimensional. La principal limitación del ecocardiograma modo M descrito anteriormente, viene representada por la amplitud del haz de sonido y la visión unidimensional para valorar una estructura tridimensional. En este sentido la visión parcial del corazón ha sido comparada con la luz de una linterna iluminando un cuarto oscuro desde el exterior de forma que solo la zona que se encuentra en su camino puede ser examinada en un momento determinado. Esto tiene menor importancia si la afectación patológica es difusa pero constituye una limitación evidente del método cuando existe alteración segmentaria de la contractilidad.

Por ello se han intentado diferentes procedimientos de ecocardiografía bidimensional que proporcione una visión superior ó inferior, anteroposterior y lateral del corazón (65, 84). King (82) utilizó el mapeo convencional en el modo B en relación con el electrocardiograma con el fin de intentar reproducir una imagen bidimensional del corazón. Bom y collis (19) desarrollaron la técnica de multiescan compuesta por un convertidor-multielemento compuesto de 20 piezoeléctricos adyacentes distribuidos en forma li-

neal y cada elemento se activa de forma secuencial representándose las se
ñales ultrasónicas en modo B con la señal del elemento mas superior en la
parte superior del osciloscopio.

ECOCARDIOGRAFIA EN EL ANALISIS DE LA FUNCION VENTRICUL
LAR.

La ecocardiografía ha venido demostrando desde su introducción en clínica cardiológica ser un excelente medio de diagnóstico que permite la caracterización de la función cardíaca de forma incruenta, hecho que adquiere mayor significación en en los enfermos con miocardiopatías (91, 108, 132) dado que la alteración cardíaca está basada en modificaciones anatómicas y funcionales (134), existiendo por tanto los fundamentos básicos para poder detectar la disfunción cardíaca mediante ultrasonido (11, 13).

El primer intento para cuantificar la función cardíaca mediante ultrasonido fué realizado por Felgenbaum en 1.967 (49). Se pensó inicialmente que el haz de sonido alcanzaba únicamente el ventrículo izquierdo por lo que en la consideración del tamaño de esta cavidad se incluía el total del corazón. Posteriormente se pretendió determinar el volumen de expulsión mediante el eco de la válvula mitral; la identificación del septo interventricular permitió identificar los límites de ambas cavidades ventriculares (121, 122).

Se han correlacionado y analizado la función ventricular izquierda mediante ecocardiografía comparativamente con cineangiocardiógrafa en diferentes trabajos basados en el análisis del ventrículo izquierdo como un elipsoide de revolución en el que el diámetro anteroposterior y transversal se consideraban iguales y el longitudinal el doble de ambos. La mayoría de los estudios han obtenido una buena correlación entre ambos métodos variando según el grupo de pacientes estudiados. Aunque han sido varias -

Las ecuaciones de regresión efectuadas el método probablemente superior es el de los "cubos" de Pombo (118).

En presencia de dilatación ventricular izquierda la relación del eje mayor con los ejes menores se aproxima a 1:1, dando lugar a una significativa supervaloración del volumen ventricular izquierdo. También la presencia de disfunción segmentaria por enfermedad coronaria, en la que el haz de sonido puede atravesar un segmento de miocardio no representativo, por ser normal y poder existir alteraciones en la contractilidad en otras zonas ó ser hipo ó hiperquinético, constituye también una de las limitaciones de la técnica. Sin embargo estas alteraciones en enfermos coronarios son mas evidentes en sístole al ser asimétrica la contracción ventricular izquierda por lo que existe una mejor correlación del volumen telediastólico con el correspondiente angiográfico que el telesistólico. Mayor fiabilidad que los valores absolutos de los volúmenes ventriculares ha demostrado tener la relación entre ellos en el cálculo de la fracción de eyección. La medida de la velocidad de acortamiento circunferencial, porcentaje de acortamiento sistólico, amplitud de desplazamiento de las paredes ventriculares y velocidad media de contracción normalizada son parámetros cuya medida es fiable desde el punto de vista ecocardiográfico y de interés en la caracterización de la función cardíaca en este tipo de pacientes. La medida del diámetro ventricular derecho de la aurícula izquierda de los intervalos sistó-

licos a nivel de la aorta, configuración sistólica de las sigmoideas y de los diferentes parámetros de la válvula mitral, que traducen el juego de presiones entre aurícula y ventrículo izquierdos, completan la información que el ecocardiograma puede aportar en el estudio de las miocardiopatías (91).

La ecocardiografía bidimensional permite efectuar un análisis segmentario de la contractilidad ventricular izquierda y la combinación de planos perpendiculares efectuar la valoración de los volúmenes ventriculares y de la fracción de eyección. Sin embargo la valoración del grosor de la pared posterior y de las velocidades y amplitud del desplazamiento de las paredes ventriculares está más limitada en el eco bidimensional.

En una serie de pacientes con miocardiopatía se han analizado los estudios ecocardiográficos correlacionándolos con los diferentes parámetros clínicos y hemodinámicos (única forma en la que se ha venido efectuando el diagnóstico de estas enfermedades) centrándose fundamentalmente en las posibilidades de los diferentes medios de diagnóstico con ultrasonido para definir los diferentes tipos que por sus características anatómicas y funcionales - integran el espectro de las cardiomiopatías.

MATERIAL Y METODOS

Se estudiaron 52 enfermos con el diagnóstico de miocardiopatía hipertrófica, de los cuales 35 eran varones y 15 hembras. La edad osciló de 18 a 79 años con edad media de 46 años. Los casos fueron recopilados de tres centros, Ciudad Sanitaria Provincial, Ciudad Sanitaria La Paz y Centro Especial Ramón y Cajal.

Todos los enfermos fueron estudiados ecocardiográficamente dentro del plazo de tres meses de efectuado el estudio hemodinámico. En 25 pacientes con miocardiopatía hipertrófica se realizó además eco bidimensional.

Los pacientes fueron divididos en tres grupos: grupo I: 19 casos sin obstrucción al tracto de salida ventricular izquierdo; II: 20 casos con obstrucción y III: 13 casos en los que no se objetivó gradiente en condiciones basales pero éste se puso de manifiesto mediante maniobra de provocación.

Los datos fueron comparados con un grupo de control de 30 sujetos normales (20 hombres y 10 mujeres en edades que oscilaron entre 17 a 52 años, media de 38). Fueron estudiadas también 8 familias de pacientes con miocardiopatía hipertrófica, analizándose tres generaciones con un total de 123 personas estudiadas.

Miocardiopatías con patrón congestivo: se analizaron los estudios ecocardiográficos de 45 casos de los cuales 34 eran varones y 11 hembras. Las edades oscilaron de 7 a 63 años con una edad media de 33.6. En 15 casos se efectuó estudio con eco bidimensional.

Los criterios empleados para entrar en este estudio fueron clínicos, electrocardiográficos, radiológicos y hemodinámicos.

Los signos clínicos fueron la existencia de insuficiencia cardíaca izquierda, derecha ó ambas.

Radiológicamente se valoró la presencia de cardiomegalia con aumento del índice cardiorádico por encima de 50; signos de hipertensión venocapilar pulmonar, patrón intersticial, etc.

Electrocardiográficamente la presencia de bloqueo de rama izquierda, hipertrofia ventricular izquierda, fibrilación ó flutter auricular.

Los parámetros ecocardiográficos fueron comparados con una serie de normales.

Dentro del grupo de miocardiopatías congestivas se dividieron según la sintomatología clínica en dos grupos: enfermos asintomáticos (7) pacientes con sintomatología clara de insuficiencia cardíaca, comparando los valores de los diferentes parámetros entre estos dos grupos y por separado con el grupo control.

Los exámenes ecocardiográficos fueron efectuados con los siguientes equipos: Unigraf modelo Sonograf D; Ekolain 20 - SKI con sector mecánico de - 30 y 80 grados; Irex - II y con equipo sectorial de activación física Roche RT 400. Para el modo M se emplearon transductores de 2.25 y de 5 megahercios sin enfocar y de 2.25 enfocados de 3 a 8 cm. y de 4 a 7 cm. con diámetro de 13 mm. También se empleó un transductor de 6 mm. de 2.25 megahercios enfocado de 1 a 3 cm. con una frecuencia de 1.000 impulsos/sec.

El examen fué efectuado con el paciente en decúbito supino inicial ó ligero decúbito lateral izquierdo en los pacientes en los que mejoraba la obtención del registro en esta posición. Se efectuó el registro de la válvula mitral con sus dos valvas, raíz aórtica con el movimiento de sus sigmoideas, tracto de salida del ventrículo izquierdo efectuando el barrido desde la posición mitral a la aorta. En posición inferior al nivel mitral fueron valoradas las cavidades ventriculares, en posición anterior el ventrículo derecho y en posición posterior el izquierdo. Desde la posición aórtica se obtuvo - dirigiendo el transductor hacia la derecha y ligeramente hacia abajo el registro de la válvula tricúspide. La válvula pulmonar se obtiene en una posición hacia la izquierda y anterior respecto a la aórtica. La valoración - de la aurícula izquierda se efectuó al nivel de la raíz aórtica y en una posición posterior a la misma de la porción hipomóvil de la pared.

Se estudiaron las diferentes válvulas y cavidades inicialmente a una velo-

idad de registro de 50 mm/s pero con el fin de hacer un estudio global de las diferentes estructuras cardiacas completamos los registros a un barrido de bajavelocidad de 10 a 20 mm/segundo, desde el apex cardiaco hasta la aorta y la tricúspide pasando por el nivel mitral y el tracto de salida del ventrículo izquierdo (Fig. 1). Este registro es, a nuestro juicio, indispensable para poder relacionar las diferentes estructuras entre sí y comparar la motilidad de las diferentes regiones ó segmentos cardiacos en el mismo estudio, con las limitaciones mencionadas anteriormente respecto al estudio de una sola dimensión. Simultaneamente a los registros ecocardiográficos se obtiene una derivación electrocardiográfica.

Fueron valorados los siguientes parámetros (Fig. 2) Ventrículo derecho: (VD) diámetro telediastólico. Grosor de pared. Ventrículo izquierdo (VI): tabique interventricular en dos niveles (SIV): mitral e inferior. Grosor sistólico (GST); grosor diastólico (GDT); engrosamiento sistólico del tabique (EST); velocidad media de contracción (VMCT); velocidad normalizada de contracción: VMC/Dd (VMCTN). Grosor de la pared libre en sístole (GPS) y en diástole (GPD); velocidad media de contracción (VMCP); velocidad normalizada $VMCP/Dd$ (VMCPN).

$$\text{Masa ventricular izquierda} = 1.05 (Dd + Gs + Gpp)^3 - (Dd)^3.$$

$$\text{Grosor diastólico (Gd)/r} = Gmp / 1/2 Dd.$$

Gmp = grosor medio pared.

Fracción de eyección (FE) = $VTD - VTS / VTD$.

Velocidad de acortamiento circunferencial (VCF) = $(Dd - Ds) / DT / (Dd)$ (medida en circunferencia/segundo).

Tiempo de acortamiento sistólico (dt).

Diámetros ventriculares: telediastólico (Dd), telesistólico (Ds).

La medida de los volúmenes ventriculares se efectuó mediante el método de Pombo. Considerando la cavidad ventricular como un elipsoide revolución - el cálculo de los volúmenes se expresará mediante la fórmula $V = \pi / 6 D_1 D_2 L$ donde D_1 y D_2 son los diámetros menores anteroposterior y transversal y L el diámetro longitudinal. Al considerar los diámetros menores anteroposterior y transversal como iguales, la fórmula se reduce a $V = \pi / 6 \cdot D^2 (2D) = \pi / 6 \cdot 2D^3 = \pi / 3 D^3$.

El valor de $\pi / 3 = 1.02$ se considera como 1 por lo cual $V = D^3$; $Vs = Ds^3$; $Vd = Dd^3$.

Volumen de eyección = $Vd - Vs$.

Coefficiente de acortamiento sistólico (%AS) = $Dd - Ds / Dd \times 100$.

Volumen total ventricular izquierdo = $(Dd + GPd)^3$.

Volumen miocárdico = $(Dd + GPd)^3 - (Dd^3)$.

En los casos en que es difícil determinar el tiempo de acortamiento (dt) a -

nivel de la pared posterior se realiza la medida del periodo expulsivo a nivel de las sigmoideas aórticas desde el punto de apertura al cierre de las mismas.

Valvula mitral. Pendiente diastólica EF; índice A%. Índice de estrechamiento sistólico (IES) (ver Fig. 9): midiendo la mínima distancia en sístole del anillo mitral al endocardio septal izquierdo entre el valor del diámetro de la cavidad ventricular inmediatamente antes de iniciarse la sístole multiplicado por ICO.

Tracto de salida ventricular izquierdo (TSVI) (distancia de la válvula mitral al tabique interventricular). Nivel de implantación mitral (distancia punto D mitral al endocardio de la pared posterior). Grado de movimiento sistólico anterior mitral en las miocardiopatías hipertróficas: se divide en tres grados: grado I: cuando el movimiento mitral en sístole ocupa menos de la tercera parte del tracto de salida de ventrículo izquierdo; grado II: cuando ocupa menos de las dos terceras partes del tracto de salida y, grado III cuando existe contacto mitral septo durante al menos el 30% de la sístole.

Aorta. Colapso sistólico de sigmoideas; desplazamiento posterior de la raíz y de las sigmoideas en presístole.

Aurícula izquierda. Índice auricular izquierdo (IAI) diámetro auricular izquierdo/superficie corporal.

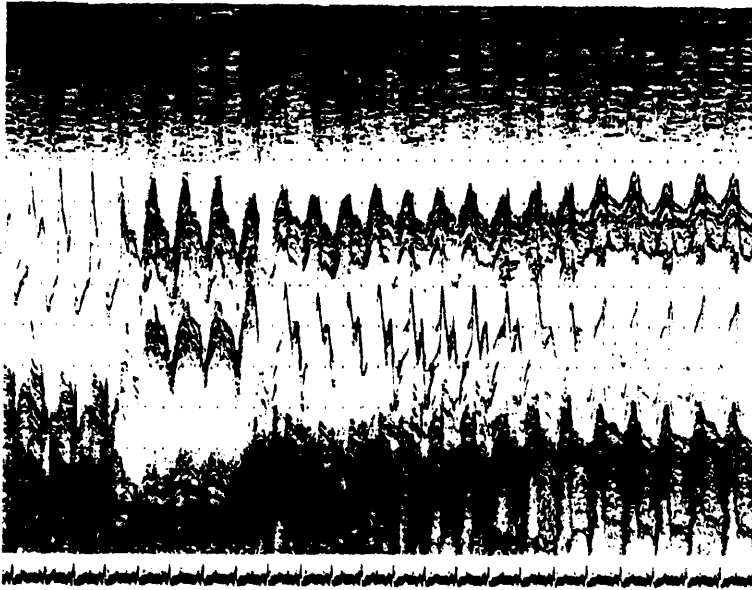
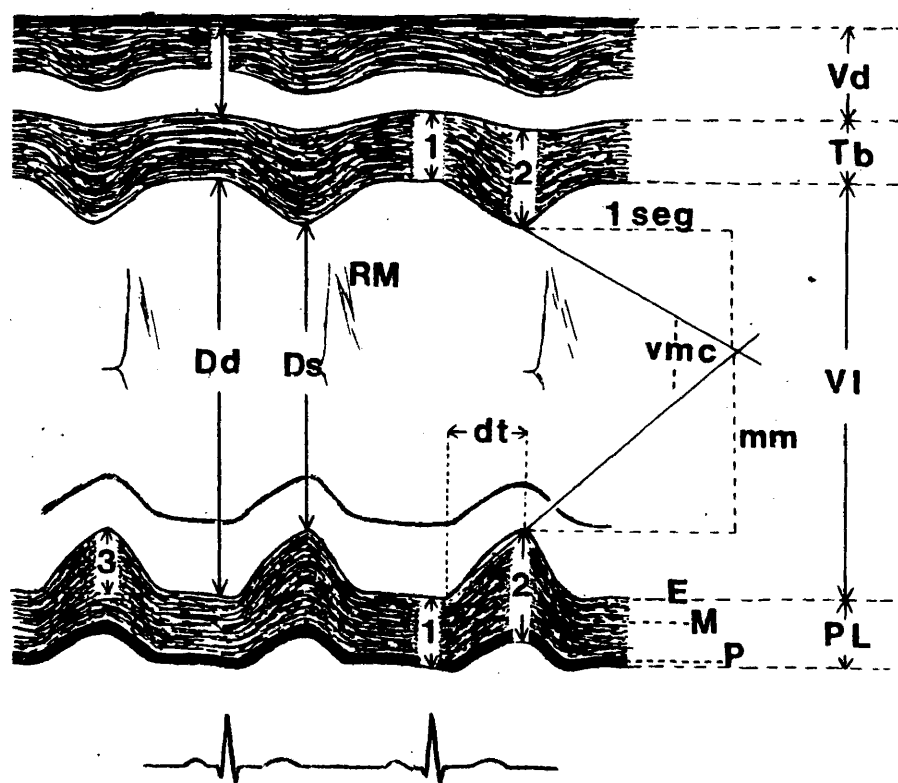


Fig. 1

Barrido en modo M que relaciona las diferentes estructuras cardiacas .A la izquierda de la imagen se observa la valvula tricuspide y su relación con la pared anterior de la raiz aortica recogiendo ésta en situación anterior a la aurícula izquierda. En la parte central relación del tabique interventricular con la pared anterior aortica y de la valvula mitral con la pared posterior y en la parte derecha de la figura el nivel de medida de las cavidades ventriculares.



$$AS = \frac{(2) - (1)}{(1)} \times 1 \quad VMC_{nor} = \frac{VMC}{Dd} \quad VCF = \frac{Dd - Ds}{Dd \times Dt} \quad FE = \frac{VE}{VD}$$

Fig. 2

Medida de los diferentes parámetros de interés en el estudio de las miocardiopatías. VD: diámetro ventricular derecho, 1- grosor del tabique y de la pared libre en diástole, 2- grosor del tabique y de la pared libre en sístole, VMC: velocidad media de contracción, Dd y Ds: diámetros de la cavidad ventricular izquierda, Dt: tiempo de contracción en sístole, 3 amplitud de desplazamiento de la pared posterior.

Medida de la fracción de acortamiento, velocidad media de contracción normalizada, velocidad de acortamiento circunferencial y fracción de eyección.

El eco bidimensional se efectuó mediante técnica sectorial con sector mecánico y/o eléctrico empleando los siguientes planos de estudio:

Longitudinal del ventrículo izquierdo. Este plano resulta de especial interés en el estudio de las cavidades ventriculares, septo interventricular, tracto de salida del ventrículo izquierdo, grado de protrusión del septo en el tracto de salida ventricular izquierdo, contractilidad del tabique interventricular, nivel de implantación de la valvula mitral y dinámica de la misma. (Fig. 3).

Transversal del ventrículo izquierdo a nivel de la valvula mitral situando el convertidor en una posición perpendicular al plano anterior. Es de interés en el análisis del ventrículo derecho, del nivel de implantación mitral del área diastólica de la misma; en el estudio del septo interventricular y en las caras anterolateral, posterior y posterobasal del ventrículo izquierdo. Este mismo plano se repitió a nivel subvalvular mitral permitiendo el análisis de los músculos papilares. Si se realiza a un nivel inferior puede recogerse la imagen del apex del ventrículo izquierdo. (Fig. 4).

Transversal a nivel de los grandes vasos este plano es útil en el análisis de los grandes vasos de las cavidades auriculares y del septo interauricular y del tracto de salida del ventrículo derecho.

Plano apical de cuatro cámaras. Se realiza con el paciente en decúbito la-

teral colocando el transductor a nivel de la porción apical. Es útil en el análisis de ambos ventrículos y especialmente del tabique interventricular en toda su extensión desde la base a la porción apical así como el estudio de la pared lateral en ventrículo izquierdo. (Fig. 5).

Apical de dos cámaras se recoge desde la misma posición del transductor - que el anterior girando éste perpendicularmente respecto a la posición anterior. Esta proyección sería la equivalente de la oblicua anterior derecha - de la angiografía. (Fig. 6).

Al efectuar el paso de cuatro a dos cámaras se obtiene una posición intermedia, el plano que denominamos tres cámaras más aorta en el que se obtiene una parte del ventrículo derecho, ventrículo izquierdo (septo, apex y pared posterior) aurícula izquierda y aorta. Esta proyección está a nuestro juicio mal denominada en la literatura como equivalente de OAD (Fig. 7).

La medida de los volúmenes ventriculares y de la fracción de eyección se efectúa mediante la fórmula de Simpson para biplano.

Efectuamos el estudio intentado conseguir todos los cortes anteriormente mencionados y grabando el mismo en "videotape" reproduciéndolo posteriormente parando la imagen en el momento deseado del ciclo cardíaco tomando las correspondientes fotografías de estas imágenes a partir de las cuales se efectúan las diferentes medidas.

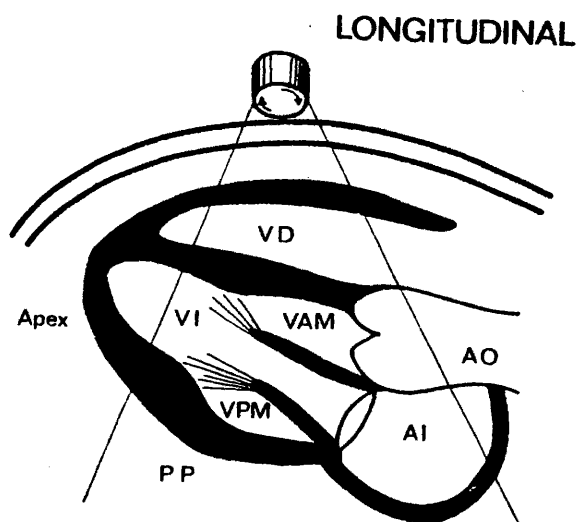
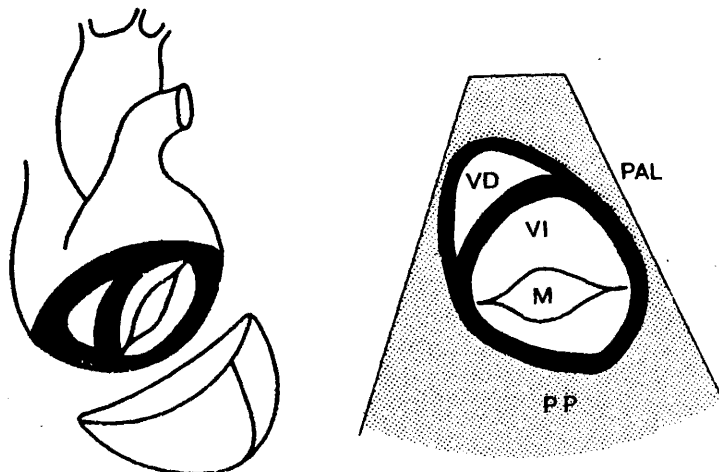


Fig. 3

Eco bidimensional plano longitudinal. Estudio de cavidades ventriculares, septo, valvula mitral, aorta y auricula izquierda. Dificultad de estudiar el apex cardiaco en este plano.

TRANSVERSAL (Mitral)



TRANSVERSAL VI

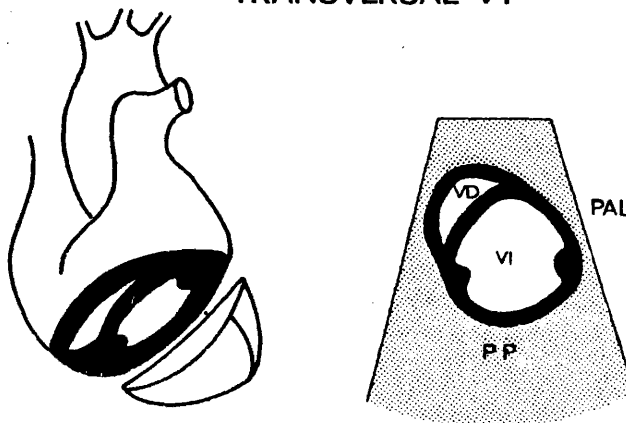
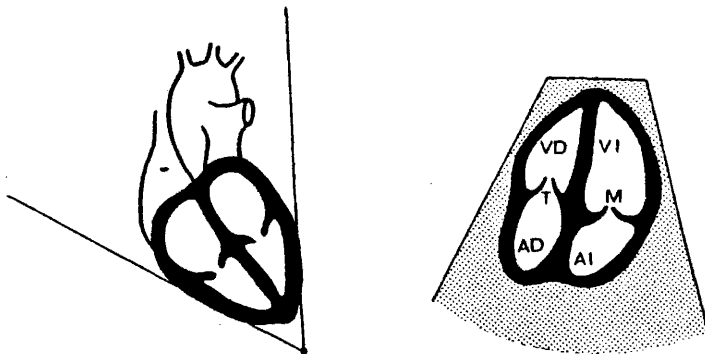


Fig. 4

Eco bidimensional plano transversal en la parte superior a nivel mitral y en la inferior a nivel de músculos papilares. Posibilidad de analizar el septo (SIV) pared anterolateral (PAL), pared posterior (PP) e inferior.

CUATRO CAMARAS



SUBXIFOIDEO

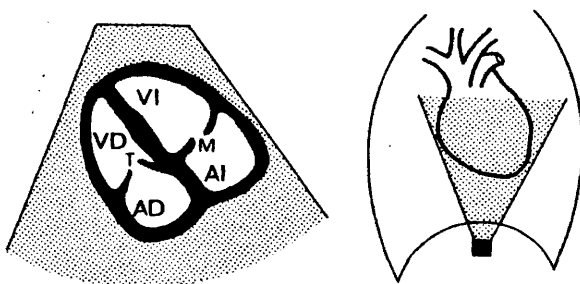
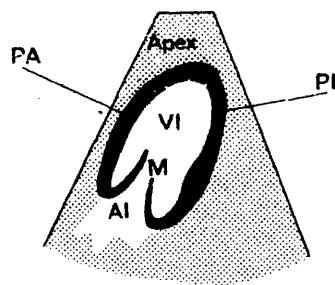


Fig. 5

Eco bidimensional. Analisis de las 4 camaras cardiacas en la parte superior en el plano apical 4-camaras y en la parte inferior en el subxifoideo.

Apical V.I.**Fig. 6**

Eco bidimensional. Plano apical 2 camaras o equivalente de la proyección oblicua anterior derecha. Analisis de la pared anterolateral , apex y pared inferior.

ECO 2D DIAMETROS VENTRICULARES

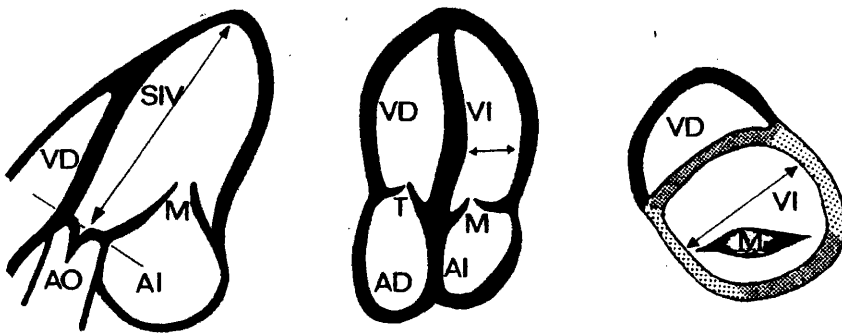


Fig. 7

Planos utilizados en la medida de los diámetros y volúmenes ventriculares . De izquierda a derecha: Plano apical 3 cámaras + Ao: medida del diámetro longitudinal. Plano apical 4 cámaras: diámetro septo - pared posterolateral. Plano transversal, nivel mitral: diámetro pared anterolateral inferior.

Estudio hemodinámico: Se efectuó cateterismo retrógrado derecho e izquierdo efectuando las medidas de las presiones en aorta, ventrículo izquierdo, ventrículo derecho, aurícula derecha, arteria pulmonar y capilar pulmonar. Las medidas se efectuaron con el paciente en condiciones basales y después de provocación con Nítrito de Amilo, Isoproterenol y estimulación extrasistólica. Cuando se encontró gradiente en los enfermos con miocardiopatía hipertrofica se aseguró la ausencia de atrapamiento del cateter. Se obtuvo ventriculografía izquierda en dos planos valorando en aquellos enfermos en que existía insuficiencia mitral en 4 grados.

RESULTADOS

RESULTADOS

Miocardíopatías con hipertrofia

En la tabla I se muestran los diferentes parámetros obtenidos en el total del grupo de enfermos estudiados comparativamente con los hallazgos en el grupo control.

Los parámetros que mostraron diferencias estadísticamente significativas - fueron los siguientes: estaban aumentados: diámetro ventricular derecho; - grosor septal en sístole y diástole; grosor diastólico de la pared posterior; relación tabique/pared posterior; índice A de la válvula mitral e índice auricular izquierdo. La válvula mitral mostró movimiento sistólico anterior - (MSA) en el 81% de los casos con miocardíopatía hipertrófica y en ningún - caso del grupo control. En el 75% de estos enfermos se demostró la existencia de colapso sistólico de las sigmoideas aórticas. No se demostró correlación entre el grado de aumento del diámetro ventricular derecho y los valores de la presión pulmonar.

Presentaban valores disminuidos: el engrosamiento sistólico septal, la velocidad normalizada de contracción del septo; diámetros de la cavidad ventricular izquierda; tamaño del tracto de salida del ventrículo izquierdo y - la pendiente EF de la válvula mitral.

El índice de estrechamiento sistólico descrito en este trabajo mostraba va

lores significativamente mas altos en el grupo de enfermos con miocardiopat
tía hipertrófica respecto a los valores obtenidos en el control ($P < 0.01$).

Estaba también aumentado el nivel de implantación de la válvula mitral valora
rada por la distancia de la pared posterior al punto C.

El resto de los parámetros medidos no mostraba diferencias significativas
respecto al grupo control.

En 6 casos de este grupo (11%) la hipertrofia ventricular izquierda era cono
céntrica, demostrándose en todos ellos la existencia de obstrucción al traco
to de salida del ventrículo izquierdo. En todos los restantes se observó hiper
trofia septal asimétrica. (Fig. 19).

4
HALLAZGOS ECOCARDIOGRAFICOS EN EL GRUPO DE PACIENTES CON M. HIPERTROFICA
COMPARATIVAMENTE CON EL GRUPO CONTROL.

	V.D.		SEPTO					P. POSTERIOR									
	D cm.	Gr cm.	Gs cm.	GD cm.	Es %	Vcn	IS/pp	Gs cm.	GD cm.	Vcn	Es %	Ds cm.	Dd cm.	FE %	Vcf cir/s	As %	TSVI cm.
Normales ds	1.3	0.3	1.4	0.9	44	0.61	1.1	1.6	0.8	0.9	45	3.4	5	65	1.2	31	3.1
	0.3	0.08	0.04	0.1	2.1	0.02	0.2	0.7	0.1	0.01	2.6	0.2	0.4	13	0.1	4	0.9
M. Hipertrofic ds	2.5	0.43	2.3	1.9	17.5	0.46	1.7	1.7	1.2	1.1	51.5	2.7	4	65	1.2	31.2	1.9
	0.9	0.1	0.9	0.6	11	0.03	0.4	0.3	0.2	0.03	2.9	0.3	0.5	6.5	0.1	6.5	0.3
Significación P	0.01	-	0.01	0.001	0.01	0.01	0.001	-	0.01	-		0.05	0.05	-	-	-	0.01

normalizada.
Gr= grosor. Gs= grosor sistólico. Es= engrosamiento sistólico. Vcn= velocidad contracción. Ds, Dd= diámetros en
sístole y diástole. FE= fracción de eyección. Vcf= velocidad de acortamiento circunferencial. %As= porcentaje de
acortamiento. TSVI= tracto de salida V. I.

T A B L A I

HALLAZGOS ECOCARDIOGRAFICOS EN EL GRUPO DE PACIENTES CON M. HIPERTROFICA COMPARATIVAMENTE CON EL GRUPO CONTROL (Continuación).

	MITRAL				A. I.	
	EF p mm/s	IA %	Im M cm.	IES %	D cm.	IAI cm/m ²
Normales ds	104 18	45 6	1.3 0.07	78 5	2.9 0.4	1.6 0.2
M. Hipertroficas ds	48 26	49 4	1.7 0.1	33 1	3.7 0.5	2.5 0.3
Significación P	0.025	-	0.025	0.01	0.05	0.025

pEF= pendiente EF mitral. IA= índice . ImM= implantación mitral. IES= índice de estrechamiento en sístole. IAI= índice auricular izquierdo.

RESUMEN DATOS HEMODINAMICOS

PCP	PTDVI	GR.B	GR.P
2 - 21	0-5 —16-34	10 - 110	33 - 156
12,2	4 - 13	50	80

TABLA II M. Hipertroficas

PCP = presión capilar pulmonar, PTDVI = presión telediastolica VI,
GRB = gradiente basal, GRP = gradiente en las formas provocables.

MSA mitral

GRUPO	0	I	II	III
NORMALES 30	30 (100%)			
NO-OBS 19	16 (86%)	3 (14%)		
OBS-P 13	1 (13%)	4 (32%)	8 (61%)	
OBS-B 20	-	-	-	20 (100%)

TABLA IV

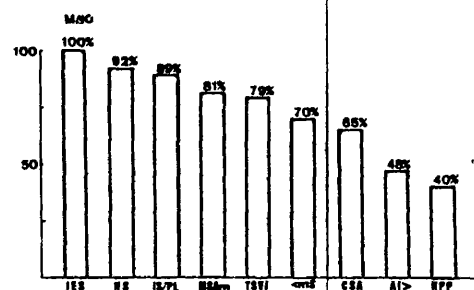


TABLA VII

Análisis de los diferentes parámetros característicos de la miocardiopatía hipertrofica obstructiva. Porcentaje de aparición de cada uno de ellos en el grupo de enfermos estudiado. IES = índice estrechamiento sistólico, HS = hipertrofia septal, IS/PL = índice septo pared libre, MSAm = movimiento sistólico anterior mitral, TSVI = tracto de salida ventricular izquierdo, MS = movimiento septa, CSA = colapso sistólico aortico, AI = aurícula izquierda, HPP = hipertrofia de la pared posterior.

Al comparar todos los parámetros medidos en el grupo con y sin obstrucción observamos que existen diferencias significativas en algunos de ellos que - permiten separar ambos subgrupos. Las formas con obstrucción basal ó provocada tienen valores mayores de grosor septal y de aurícula izquierda (tabla X, Fig. 28). El tamaño del tracto de salida del ventrículo izquierdo está mas reducido en el grupo con obstrucción basal ó provocada (tabla IX).

El movimiento sistólico anterior de la valvula mitral se observó mas frecuentemente en las formas con obstrucción: (100%) obstrucción basal; (89%) - obstrucción provocable; 15% no obstructiva. ($P < 0.001$) (tabla VIII). Mayor valor encontramos en el grado de movimiento sistólico anterior como - se observa en la tabla VI. Similares hallazgos se observaron en el comportamiento de las sigmoideas aórticas en sístole, alteración que se observó en el 70% de las formas con gradiente basal en el 79% de las provocables frente a un 20% en las formas no obstructivas ($P < 0.01$). (tabla XII).

El resto de los parámetros clásicos no presentaron diferencias significativas para ambas formas de miocardiopatía con hipertrofia.

No fué posible encontrar ningún dato diferencial que permitiera distinguir las formas con obstrucción basal de las provocables.

El índice de estrechamiento sistólico descrito inicialmente en este trabajo mostró valores significativamente inferiores al grupo control en el 100% -

de los enfermos con miocardiopatía hipertrófica y fué también útil para diferenciar las formas con y sin obstrucción no mostrando sin embargo diferencias significativas entre los pacientes con ligera obstrucción en condiciones basales ó aquellos con obstrucción provocable. Si fueron significativas las diferencias en los valores encontrados entre ambas y las formas obstructivas basales (tabla XI).

En la tabla VII se muestra la frecuencia de aparición de cada uno de los signos ecocardiográficos descritos en la miocardiopatía hipertrófica siendo el signo mas persistente el índice de estrechamiento sistólico que se objetivó en todos los casos seguido de la hipertrofia septal y del movimiento sistólico anterior mitral.

El incremento del tamaño auricular izquierdo y la hipertrofia de la pared posterior del ventrículo izquierdo fueron los hallazgos menos frecuentes al considerar globalmente el grupo de las miocardiopatías con hipertrofia.

De las ocho familias estudiadas en tres generaciones (123 casos estudiados) únicamente en tres se descubrieron alteraciones que se repitieron en algún miembro de la familia y únicamente en un caso era evidente la modalidad de transmisión genética autosómicamente dominante.

Pudo ser demostrada la existencia de gradiente significativo fundamentalmente en el lado derecho en un caso en el que se observó un característico

comportamiento de la válvula pulmonar con colapso mesosistólico de la misma similar al que se observa en la aorta cuando existe obstrucción dinámica a la salida del ventrículo izquierdo. En este caso se recogió también movimiento sistólico anterior de la válvula mitral y colapso protosistólico de las sigmoideas aórticas sin detectarse gradiente en condiciones basales en el ventrículo izquierdo.

El colapso sistólico de las sigmoideas aórticas fué otro de los signos diferenciales entre las formas con y sin obstrucción. Solamente se observó en cuatro casos (20 %) del grupo de pacientes sin obstrucción, mientras que apareció en todos los enfermos que tenían obstrucción en condiciones basales.

El valor de la pendiente EF de la válvula mitral no tenía relación con el gradiente subaórtico sin mostrar diferencias significativas entre el grupo con y sin obstrucción. Sin embargo sí existía correlación entre este parámetro y la relación $Dd/GDS + GDPP$. Por tanto el diámetro de la cavidad y el grosor de sus paredes serían los condicionantes del comportamiento de la pendiente diastólica EF en este proceso.

Hemos encontrado calcificación del anillo mitral en el 10 % de los casos siempre en enfermos con edades por encima de los 55 años, por tanto la asociación de calcificación del anillo mitral con miocardiopatía hipertrófica

es frecuente en esta edad. (Fig. 21).

En un enfermo con estenosis aórtica congénita con aorta bicúspide se demostró la existencia de hipertrofia septal asimétrica, estrechamiento del tracto de salida del ventrículo izquierdo y movimiento sistólico anterior de grado III de la válvula mitral. Estos mismos hallazgos se comprobaron en otros dos casos uno con estenosis aórtica valvular y el otro con estenosis subaórtica fija. Estos pacientes no han sido tabulados en la serie y sus hallazgos serán discutidos en el apartado correspondiente.

En la tabla V se resumen los datos de mayor interés encontrados en los enfermos estudiados con eco bidimensional. En todos los pacientes se observó engrosamiento del tabique con convexidad hacia el ventrículo izquierdo y a diferencia del modo M se pudo limitar bien el borde derecho del septo interventricular. La parte del septo engrosada muestra una mayor densidad que el resto del tabique menos hipertrofiado. También se distingue la densidad de la pared libre ventricular izquierda. La parte hipertrofiada del septo abarca una zona que varía del 20 al 80% (50%). La extensión de la zona septal hipertrofiada fue mayor en los casos con severa obstrucción al tracto de salida ventricular izquierdo. Sin embargo el número de enfermos estudiados con eco bidimensional no permite sacar conclusiones definitivas al respecto. Las posibilidades de efectuar un análisis más anatómico de la localización

de la hipertrofia septal y del grado de protrusión en el tracto de salida del ventrículo izquierdo son superiores respecto al modo M en el que la imagen se configura mediante el barrido desde la aorta al apex del ventrículo izquierdo. Pudo reconocerse la existencia de un eco denso en la parte izquierda del endocardio septal (Fig. 26) que también se observa en algunos casos en modo M y que podría corresponder a la placa septal de los hallazgos anatómopatológicos.

En el corte transversal la zona hipertrofiada e hipoquinética del septo abarcó entre el 20 y el 45% (media 25%) del total de la circunferencia cardíaca. Los músculos papilares sobrepasaban la tercera parte de la cavidad ventricular y ocupaban una posición claramente mas anterior que la habitual en ausencia de miocardiopatía hipertrófica. El desplazamiento anterior mitral es variable tanto en el grado de severidad como en la intervención de las diferentes estructuras que integran el aparato mitral: anillo, valvas y cuerdas. Este movimiento mitral parece no mostrar relación con el movimiento de la pared posterobasal del ventrículo izquierdo. El grado de hipoquinesia septal, la anatomía del tracto de salida ventricular izquierdo y el grado de desplazamiento anterior del aparato mitral, son elementos de mejor valoración mediante el eco bidimensional sin embargo la medida del grado de hipertrofia y sobre todo la relación tabique-pared libre pudo valorarse mejor con modo M.

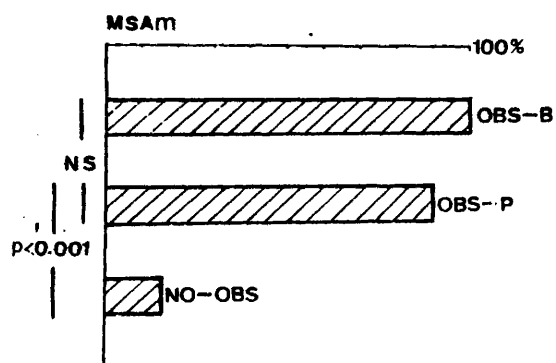


TABLA VIII

Movimiento sistólico anterior de la válvula mitral en las miocardiopatías (OBS-B) hipertroficas. Formas obstructivas basal y provocable (OBS-P) y no obstructivas.

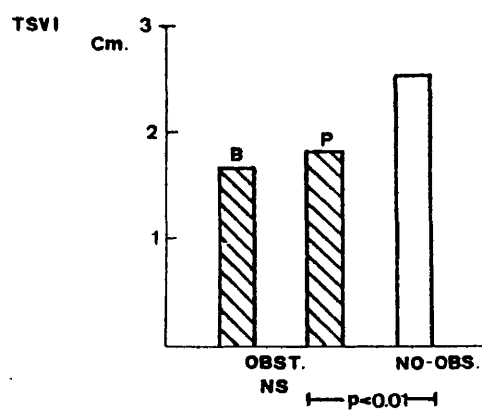


TABLA IX

Tamaño del tracto de salida en las miocardiopatías hipertroficas. Se observan diferencias en los valores de las obstructivas respecto a las no obstructivas sin significación entre las formas basales y provocables.

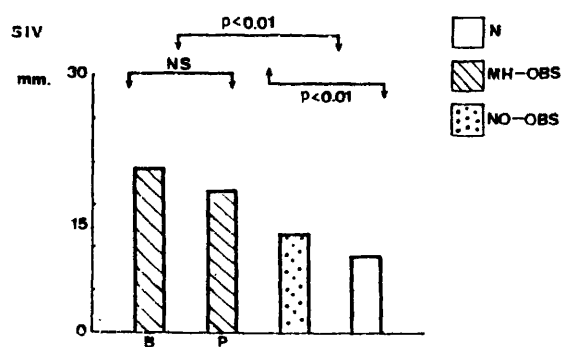


TABLA X

Grosor del septo interventricular en normales (N) miocardiopatía hipertrofica obstructiva (MH-OBS) basal (B) y provocable (P) y en las no obstructivas (no - OBS). Existe diferencia significativa entre las obstructivas y no obstructivas así como con el grupo de normales. No hay significación entre las formas basales y provocables.

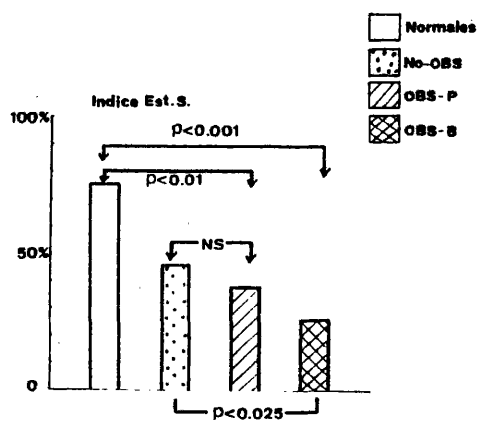


TABLA XI

Indice de estrechamiento sistólico en el grupo de pacientes con miocardiopatía hipertrofica no obstructiva y obstructiva (provocable y basal). Existe significación en la diferencia de los valores obtenidos para el grupo de normales con las miocardiopatías hipertroficas con y sin obstrucción; entre las no obstructivas y las obstructivas basales. No hay significación en las diferencias entre las no obstructivas y las que presentaban obstrucción provocable.

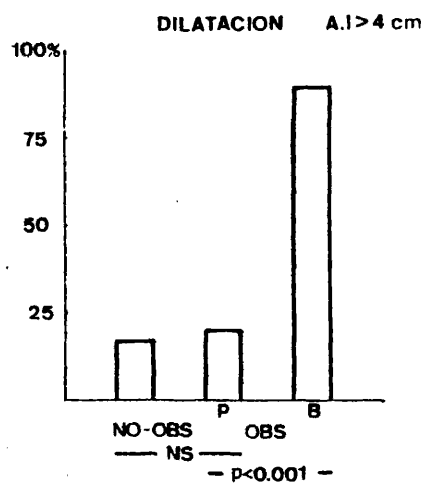


Fig. 28

Tamaño de la aurícula izquierda en los diferentes grupos la proporción de pacientes con aurícula izquierda por encima de los cuatro centímetros fué significativamente mayor en las miocardiopatías obstructivas con gradiente basal. No se observaron diferencias entre las formas provocables y las no obstructivas.

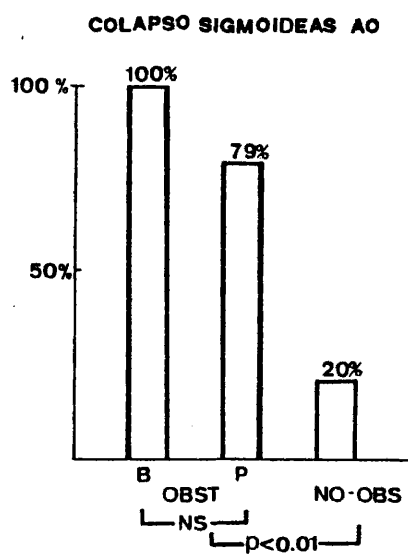


TABLA XII

Colapso de sigmoideas aorticas en sistole en las miocardiopatias hipertroficas obstructivas (formas con gradiente basal y provocable) y no obstructivas.

Existen diferencias significativas en el porcentaje observado en las formas con obstrucción respecto a las no obstructivas. No es significativa la diferencia entre las formas basales y provocables.

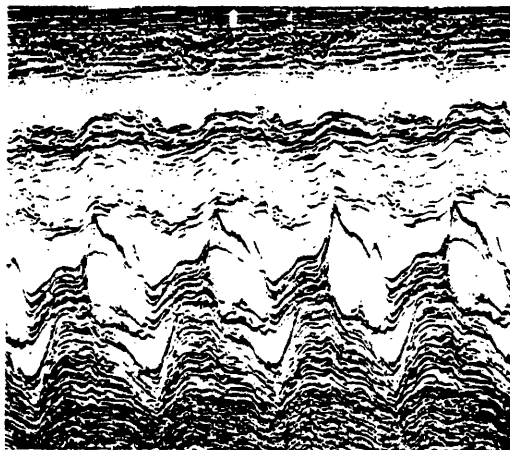


Fig. 8

Miocardíopatía hipertrofica no obstructiva con hipertrofia septal asimétrica sin evidencia de movimiento sistólico anterior mitral y con disminución de tracto de salida del ventrículo izquierdo de grado moderado.

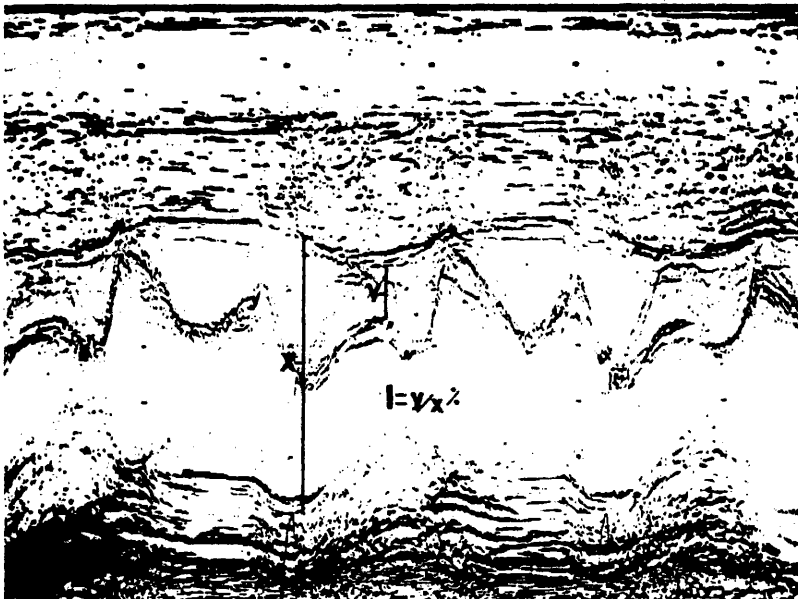


Fig. 9

Medida del índice de estrechamiento sistólico = menor distancia del eco más denso en situación posterior en sistole de la valvula mitral correspondiente al anillo hasta la superficie septal izquierda (Y) dividido por el diametro telediastolico de la cavidad ventricular izquierda (X) expresado en tanto por ciento.

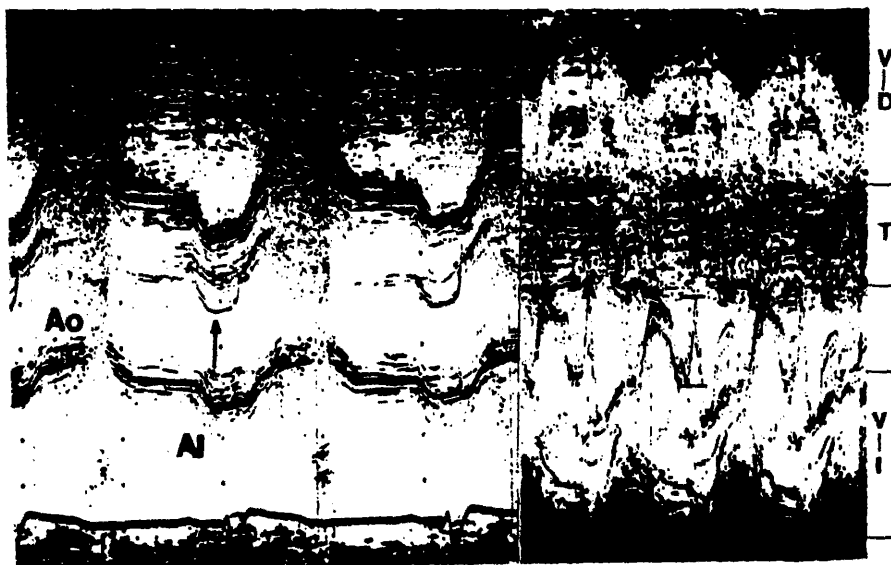


Fig. 10

Característico patrón de afectación en la distensibilidad ventricular izquierda en una miocardiopatía hipertrofica obstructiva. En la parte izquierda de la imagen marcado con flecha el desplazamiento presistolico posterior de las sigmoideas y de la raíz aortica en la fase presistolica. En la parte derecha de la imagen la hipertrofia septal con incremento en la altura de la onda A mitral que coincide con un marcado desplazamiento posterior de la pared libre del ventriculo izquierdo en esta fase presistolica.

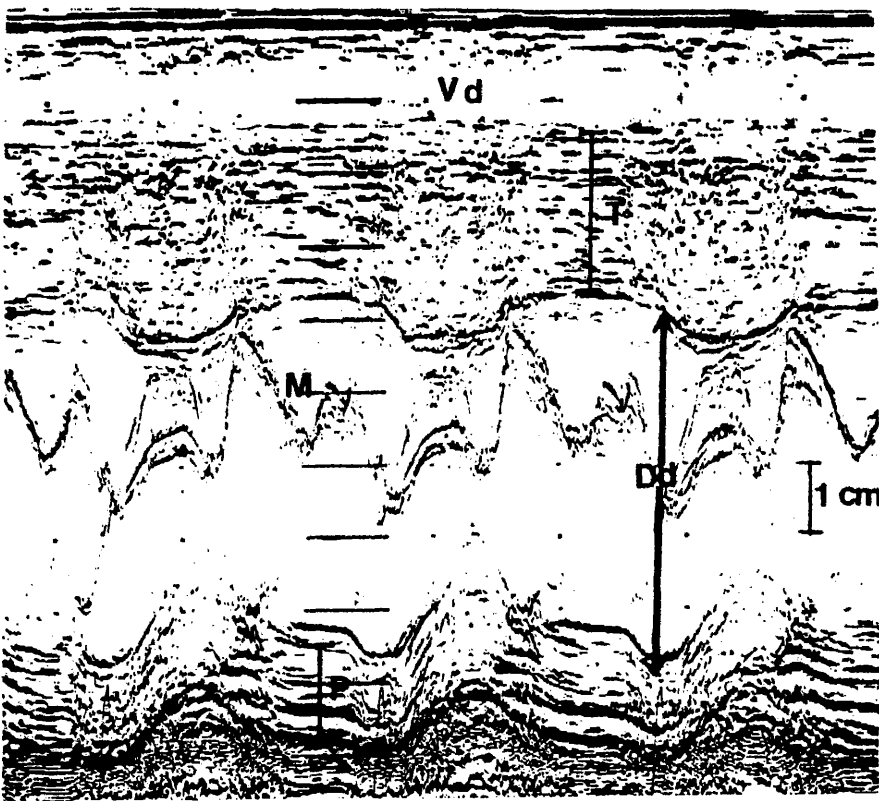


Fig. 11

Miocardopatía hipertrofica obstructiva con hipertrofia septal asimétrica, disminución de tracto de salida del ventrículo izquierdo implantación anterior de la valvula mitral y marcado movimiento sistolico anterior de grado completo; la cavidad ventricular izquierda tiene un diametro ligeramente reducido y la pendiente EF de la valvula mitral no sugiere importante afectación del llenado ventricular izquierdo VD = ventrículo derecho I = tabique interventricular M = valvula mitral Dd = diametro diastolico P = pared posterior.

Resumen de los hallazgos por eco bidimensional en la miocardiopatía hipertrófica.

- PT PL CC - Localización y extensión del engrosamiento septal con convexidad hacia el V. I. (relación con la obstrucción).
- PT PL CC - Diferente textura (cristal) de la parte hipertrófica del septo.
 - PL - Grado de protrusión septal y estrechamiento del tracto de salida del V. I.
- PT PL CC - Definición del límite derecho del septo y quinesia del mismo.
 - PL - Grado de alineación de la válvula mitral y tabique con aorta.
 - PL - Definición de la placa septal en la superficie izquierda del tabique.
- PT PL CC - Hipertrofia pared posterolateral. Hipertrofia de la pared?
 - PL CC - Grado de obliteración sistólica del V. I.
- PT PL - Grado de desplazamiento anterior del aparato mitral (relación con la severidad del proceso).
 - PL - MSA mitral sin relación con desplazamiento pared posterolateral.
- PL CC - Participación de los diferentes elementos del aparato mitral en el MSA.
- PT PL CC - Grado de hipertrofia músculos papilares y situación de los mismos.

PT: plano transversal. PL: plano longitudinal. CC: plano apical cuatro cámaras.

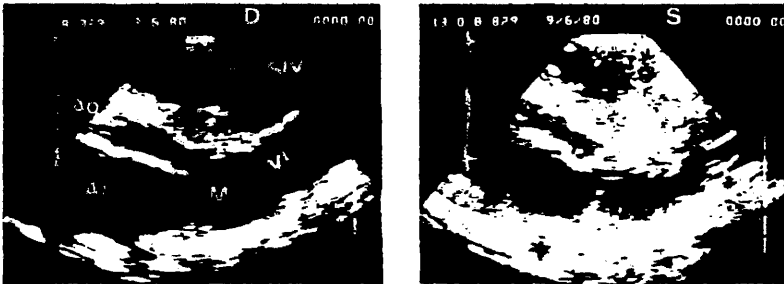


Fig. 24

Miocardopatía hipertrófica obstructiva ecobidimensional, plano longitudinal. A la izquierda de la imagen en diástole protruyendo el tracto de salida del ventrículo izquierdo^{en} la raíz aórtica y a la derecha en sístole con mayor grado de protrusión y oclusión de la cavidad sistólica.

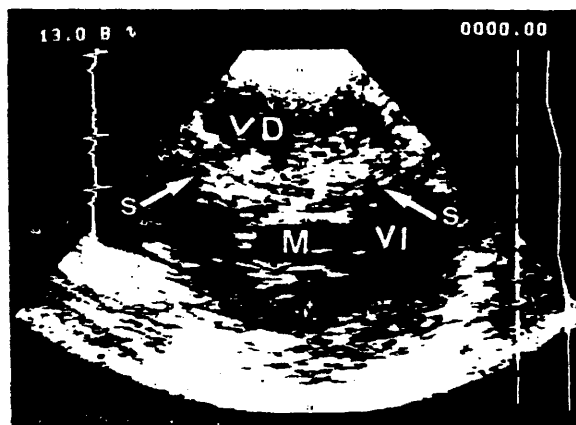


Fig. 25

Miocardiopatía hipertrófica obstructiva ecocardiograma bidimensional plano transversa a nivel mitral. Aparece marcado con flechas la extensión de la zona hipertrofiada del tabique interventricular respecto al total de la circunferencia ventricular izquierda en este plano. La característica densidad del septo hipertrofiado la diferencia del resto del ventrículo; la válvula mitral ocupa una situación anterior más cercana al tabique interventricular, VD= ventrículo derecho, M= válvula mitral, VI= ventrículo izquierdo, S= septo interventricular.

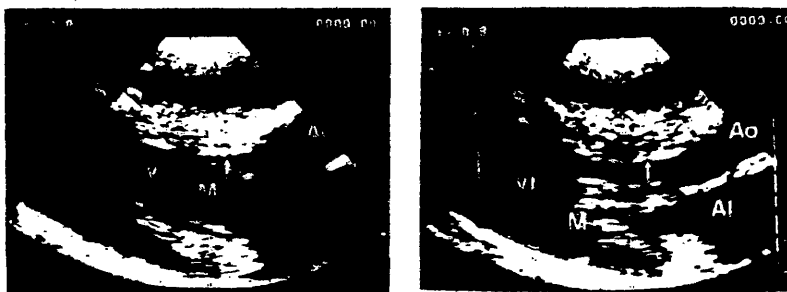


Fig. 26

Ecocardiograma bidimensional corte longitudinal en el que se observa marcada hipertrofia septal asimetrica en su tercio medio con protusión en el tracto de salida ventricular izquierdo y valva anterior de la mitral contactando en diastole con el septo interventricular (parte izquierda de la imagen) Observe marcado con flecha la parte correspondiente a la placa septal en el endocardio izquierdo del tabique.

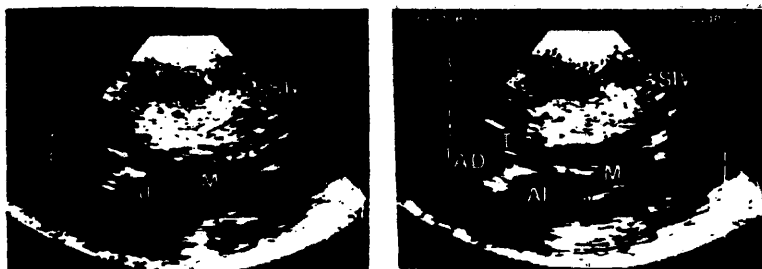


Fig. 27

Ecocardiograma bidimensional plano apical -4 camaras- en una miocardiopatía hipertrofica obstructiva en la que se visualizan el septo interventricular en toda su extensión con el aumento de densidad de la zona hipertrofiada y la valvula mitral chocando con el tabique interventricular en diastole (imagen izquierda).

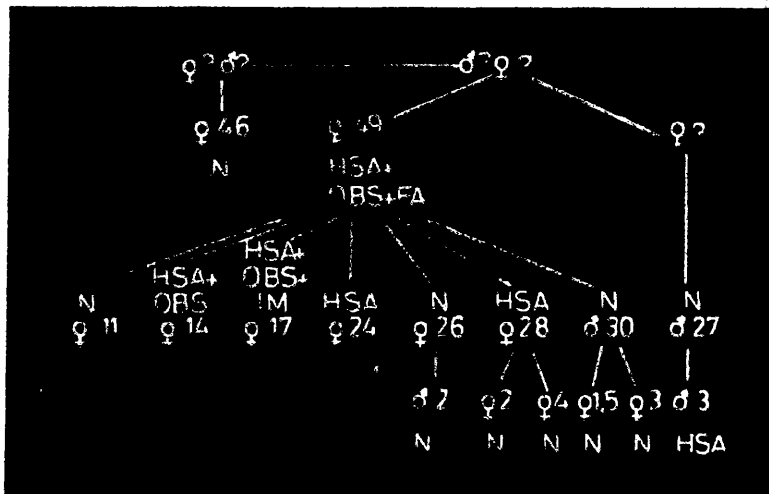


Fig. 51

Miocardíopatía hipertrófica.

Estudio familiar en 16 miembros con eco modo M. Se muestran las alteraciones encontradas en cada caso.

Miocardiopatías con dilatación. En la tabla XIII se muestran los valores encontrados en los diferentes parámetros de este grupo comparativamente con el grupo control. Las diferencias con significación estadística ($P < 0.05$) fueron encontradas en los siguientes valores: en el grupo de miocardiopatías estaban aumentados: diámetro de VD; IVD; DD; TSVI; tamaño de AI e IAI. Mostraron valores disminuidos los siguientes parámetros: velocidad media y normalizada de contracción del septo y de la pared posterior; amplitud de desplazamiento de pared posterior. FE; VCF; porcentaje de acortamiento en sístole; engrosamiento sistólico septal. La válvula mitral mostró disminución en la amplitud de DE y la pendiente EF que no tenía diferencias significativas en sus valores medios respecto a los normales sin embargo en 11 casos (31%) estaba por encima de los 120 mm/s y en 19 (44%) por encima de los 100 mm/s. La facilidad para recoger ambas valvas y la imagen de cuerdas tendineas superpuestas a la válvula mitral probablemente como consecuencia de la distorsión geométrica del ventrículo izquierdo son un hallazgo constante en este tipo de pacientes. El resto de los parámetros no mostró diferencias significativas ($P > 0.05$) respecto al grupo control.

En 14 pacientes la amplitud de movimiento septal estaba dentro de límites normales e incluso aumentada pero se acompañaba de disminución del engrosamiento septal. La existencia de insuficiencia mitral significativa en estos pacientes podría justificar este hecho y el aumento en el movimiento

septal respecto al resto de los enfermos de este grupo podría ser secundario a la sobrecarga de volumen del ventrículo izquierdo.

La correlación encontrada entre la fracción de eyección valorada por eco-M respecto al mismo parámetro calculado hemodinámicamente era aceptable $r = .68$; $p = 0.025$ al igual que para el volumen telediastólico.

En dos casos en que la afectación era fundamentalmente del ventrículo derecho, además de estar aumentado el tamaño de éste fué mayor la relación VD/VI y la imagen de la válvula tricúspide en "boca de pescado" era similar a la encontrada en la válvula mitral en el lado izquierdo (Fig. 42).

Se encontró hipertrofia ventricular izquierda asociada a dilatación de la cavidad en 20 casos de este grupo (44%) con GS \pm GPP mayor de 2 cm. en diástole. No encontramos diferencias significativas en los valores medios de la fracción de eyección y del porcentaje de acortamiento sistólico en esos pacientes respecto a los que no mostraban hipertrofia ventricular asociada (FE 49.7 ± 2 ; FE = 43.6 ± 4 respectivamente ($p = NS$).

De los 36 pacientes en los que no existía insuficiencia mitral significativa en 18 la fracción de eyección era menor del 45% y en 13 superaba estos valores. El índice auricular izquierdo mostró valores significativamente mas altos en el grupo con fracción de eyección menor (2.9 ± 0.7 FE 45%; 2.1 ± 0.6 FE 45%; $P = 0.025$).

Analizados los diferentes parámetros estudiados en el grupo de enfermos -- sintomáticos frente a los asintomáticos y las diferencias de ambos frente -- al grupo control, los valores medios del diámetro telediastólico fueron de 5.1 cm. (asintomáticos) y 7.1 (sintomáticos) con diferencias del valor predictivo significativas ($p < 0.001$).

El grosor sistólico del septo y de la pared posterior no mostró diferencias significativas en los sintomáticos respecto al control. Sí estaban aumentados en los asintomáticos con diferencias significativas respecto a los normales y al grupo de sintomáticos ($p < 0.001$) tablas XVII, XVIII.

El tamaño de la aurícula izquierda estaba aumentado en el 60% de los enfermos sintomáticos frente al 14% de los asintomáticos. Encontramos significación en la diferencia de los valores del tamaño auricular izquierdo y -- del valor predictivo ($p < 0.01$ y $p < 0.02$). Tablas XIX, XX.

La fracción de acortamiento de 35% en los asintomáticos no mostró diferencias significativas con los normales, y sí con los sintomáticos 14% ($p < 0.001$) Tabla XXI.

Efectuamos eco:bidimensional (2-D) con sector mecánico y electrónico en 15 pacientes en los que se realizó la medida de los volúmenes ventriculares y la fracción de eyección según el método de Simpson en dos planos. En -- tabla XXII se muestran las correlaciones obtenidas para la fracción de e-

yección en los volúmenes ventriculares respecto al cálculo de los mismos parámetros hemodinámicamente. La correlación para la fracción de eyección mejoró respecto a la obtenida mediante el modo M. En general el eco-2D supraestimó la fracción de eyección respecto a la hemodinámica e infraestimó los volúmenes ventriculares. En uno de estos pacientes pudo demostrarse con eco 2D la existencia de un trombo a nivel de la pared posterior protruyendo en la cavidad ventricular (Fig. 50). (Tabla XXI).

VALORES DE LOS PARAMETROS ECOCARDIOGRAFICOS EN
M. CONGESTIVA COMPARATIVAMENTE CON EL CONTROL.

	V.D.			V.I.												
				SEPTO.					PARED POSTER.							
	D cm.	Gr cm.	IVD cm/m2	Ds cm.	Dd cm.	Vcn	Amp cm.	Es %	Gd cm.	Vcn	Amp cm.	Gd cm.	TSVI cm.	FE %	Vcf cir/s	As %
Normales ds	1.3	0.3	0.8	3.4	5	0.61	1.1	47.4	0.9	0.9	1.3	0.8	3	65	1.2	31
	0.3	0.08	0.1	0.2	0.4	0.02	0.1	2.4	0.1	0.01	0.2	0.1	0.9	4.3	0.1	4
M. Congestivas ds	2.7	0.69	1.4	5.6	6.7	0.3	0.3	3.9	1.02	0.4	0.7	1.02	3.2	36	0.5	19.5
	0.6	0.2	0.4	0.9	0.9	0.1	0.08	16	0.08	0.12	0.03	0.05	0.7	4	0.09	6.9
Significación P	0.01	0.02	0.01	0.001	0.001	0.01	0.001	0.01	-	0.01	0.01	-	-	0.001	0.001	0.001

D= diámetro. Gr= grosor. IVD= índice ventricular derecho. Ds= diámetro sistólico. Dd= diámetro diastólico. Vcn= velocidad de contracción normalizada. Amp= amplitud desplazamiento de sístole A. Es= en grosamiento sistólico. Gd= grosor diastólico. TSVI= trazo de salida ventricular izquierdo. FE= fracción de eyección. Vcf= velocidad de acortamiento circunferencial. As= porcentaje de acortamiento.

VALORES DE LOS PARAMETROS ECOCARDIOGRAFICOS EN EL GRUPO DE ENFERMOS CON M. CONGESTIVA COMPARATIVAMENTE CON EL CONTROL (Continuación).

	MITRAL			A. I.	
	P EF mm/s	DE cm.	A %	D cm.	IAI cm/m2
Normales ds	104 18	19.6 1	45 6	2.9 0.4	1.6 0.2
M. Congestivas ds	126 25	15.3 2.3	45 4.7	4.2 0.9	2.5 0.7
Significación P	--	0.02		0.01	0.01

PEF= pendiente EF. DE= amplitud protodiastólica.
A= índice A mitral. IAI= índice auricular izquierdo.
D= diámetro AI.

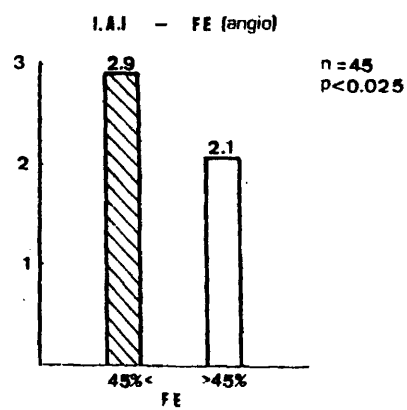


TABLA XIV

Miocardopatías congestivas. Valor del índice auricular izquierdo en relación con la fracción de eyección superior o inferior al 45%.

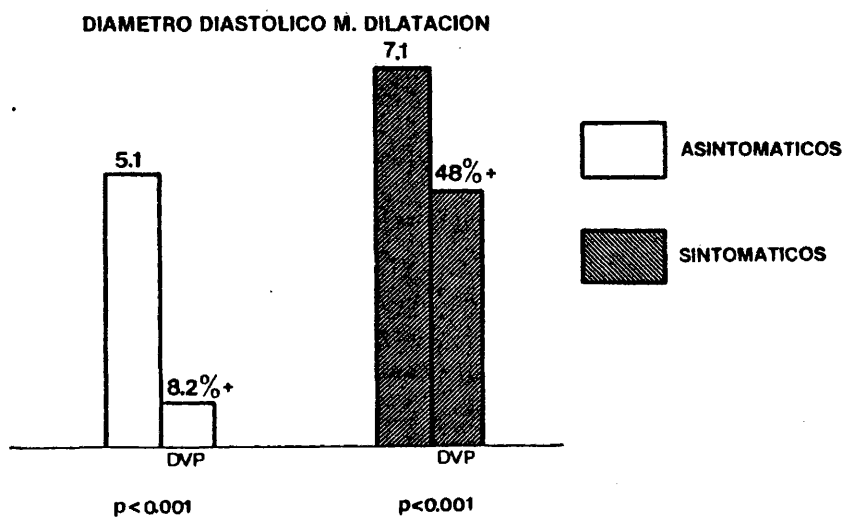


Tabla XV

Diametro diastólico en ambos grupos. Los valores medios y diferencia del valor predictivo (DVP) en los sintomáticos muestra diferencias significativas con los normales y asintomáticos. Este último grupo presenta también diferencias con el control.

RELACION GROSOR PARED-RADIO CAVIDAD

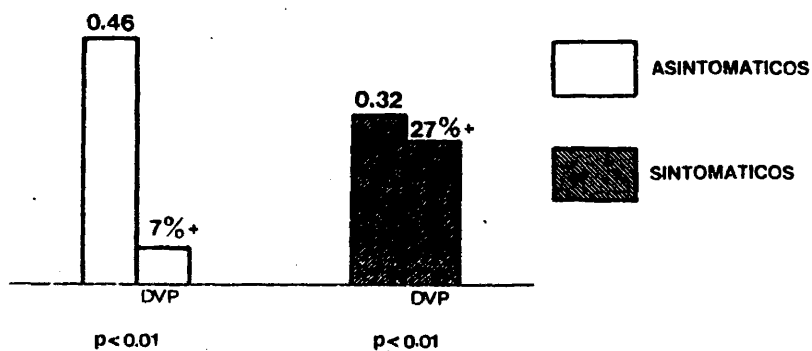


Tabla XVI

Relación grosor pared/ radio cavidad. Los pacientes con sintomatología y en menor proporción los asintomáticos presentan diferencias respecto al control en los valores absolutos y en la diferencia del valor predictivo.

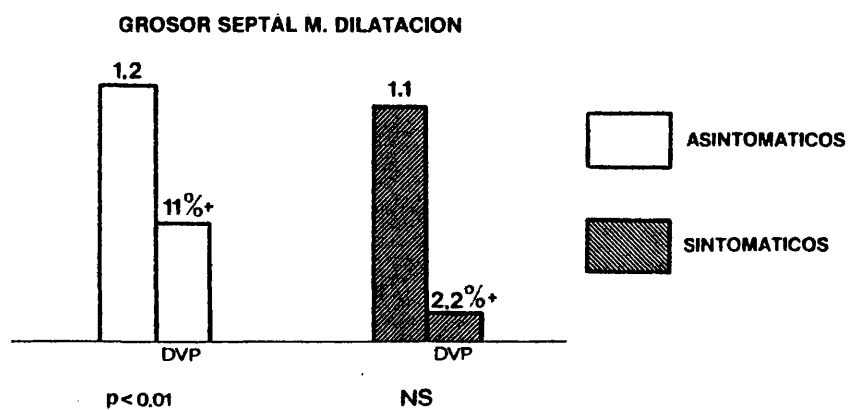


Tabla XVII

El grosor septal en pacientes asintomáticos muestra valores significativamente superiores al grupo control. No se observaron diferencias en los pacientes sintomáticos. DVP= diferencia valor predictivo.

GROSOR PARED POSTERIOR M. DILATACION

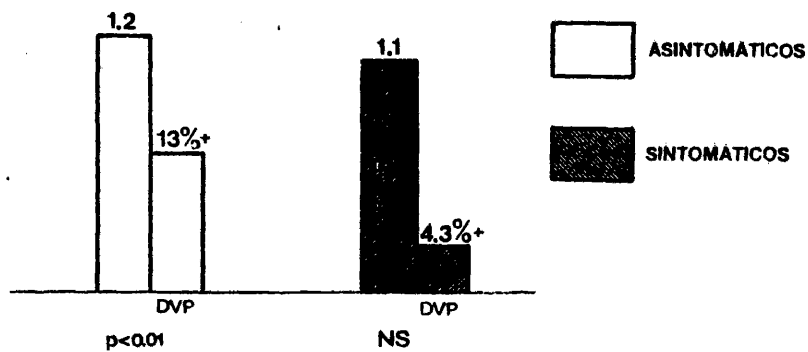


Tabla XVIII

Grosor de la pared posterior de los pacientes sintomáticos y asintomáticos. No existen diferencias significativas en los sintomáticos respecto al control. Los asintomáticos mostraron aumento del grosor respecto al control. DVP= diferencia valor predictivo.

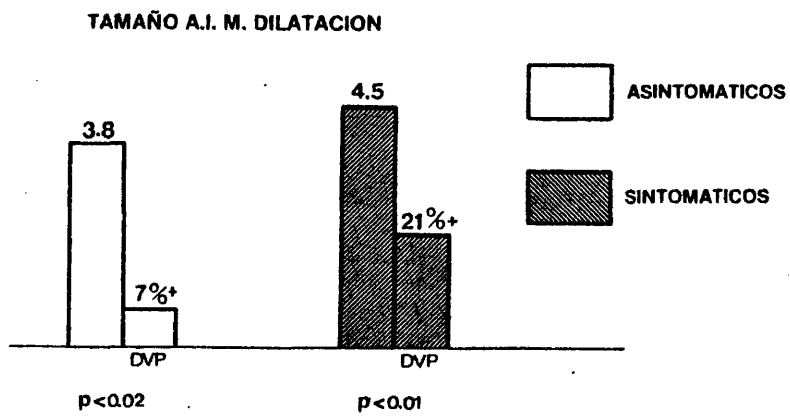


Tabla XIX

Tamaño de aurícula izquierda en pacientes sintomáticos y asintomáticos. En ambos grupos existen diferencias significativas respecto al control y entre los dos grupos entre sí. DVP= diferencia valor predictivo.

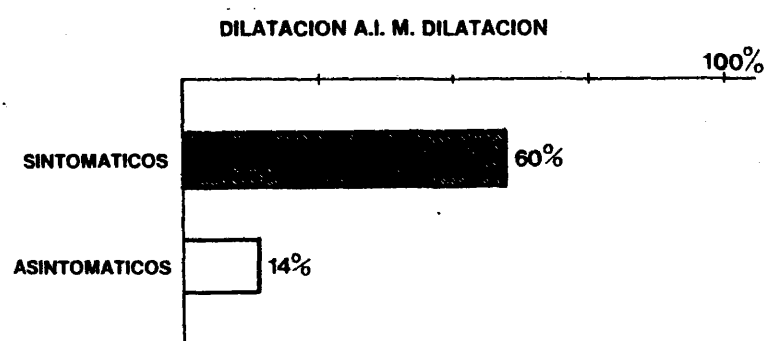


Tabla XX

Porcentaje de enfermos con dilatación auricular izquierda en relación con la sintomatología.

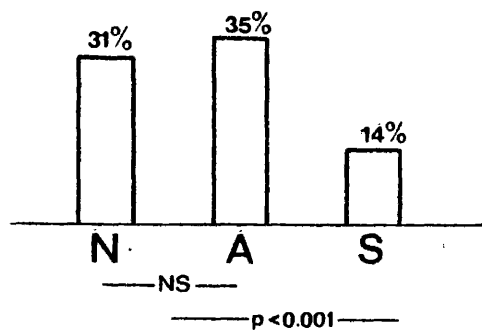
FRACCION DE ACORTAMIENTO M. DILATACION

Tabla XXI

Fracción de acortamiento en los pacientes asintomáticos (A) y sintomáticos (S) respecto a los normales. Únicamente existe significación en la disminución de este parámetro en el grupo de pacientes con sintomatología y no en los asintomáticos.

M. CONGESTIVAS

n = 45	FE	VTS	VTD
r	0.81	0.73	0.76
P	.01	.01	.05
See	0.094	41	47
Estimación	10 %	27 %	29 %

Correlación entre FE y volúmenes ventriculares Eco 2D- Anglo
en pacientes con miocardiopatías congestivas.

FE: fracción de eyección. VTS: volumen telesistólico. VTD:
volumen telediastólico.

T A B L A XXII

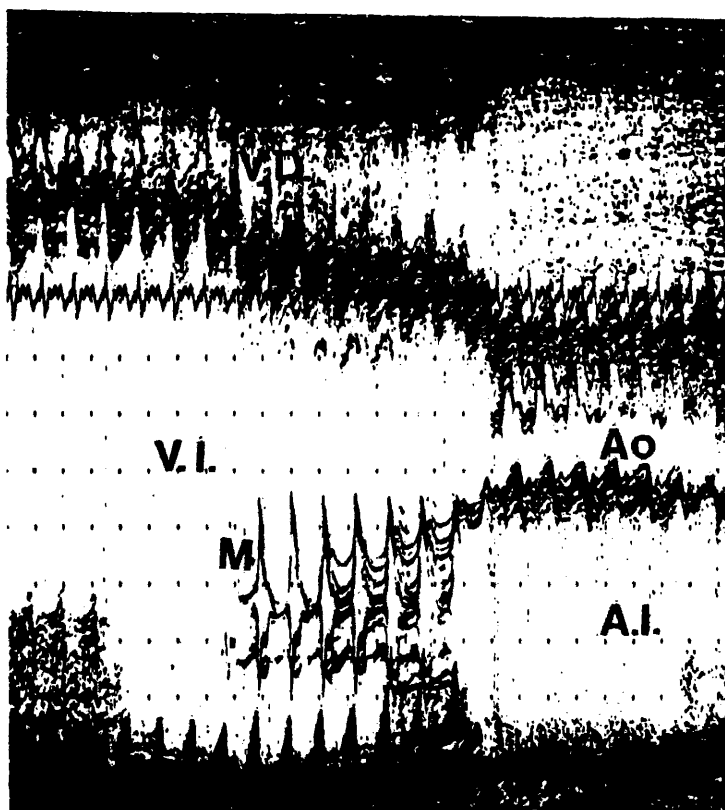


Fig. 30

Barrido a baja velocidad en modo M desde el apex a la raíz aortica en una miocardiopatía congestiva con gran dilatación de la cavidad adquiriendo la morfología "en bolson", Amplia dilatación del tracto de salida del ventriculo izquierdo con característica imagen de la valvula mitral y dilatación de la auricula izquierda. El ventriculo derecho muestra segun se efectua el barrido el marcado incremento de tamaño a nivel del tracto de salida ventricular derecho . VD = ventriculo derecho
 VI = ventriculo izquierdo, M = valvula mitral , AI = auricula izquierda, AO = aorta.

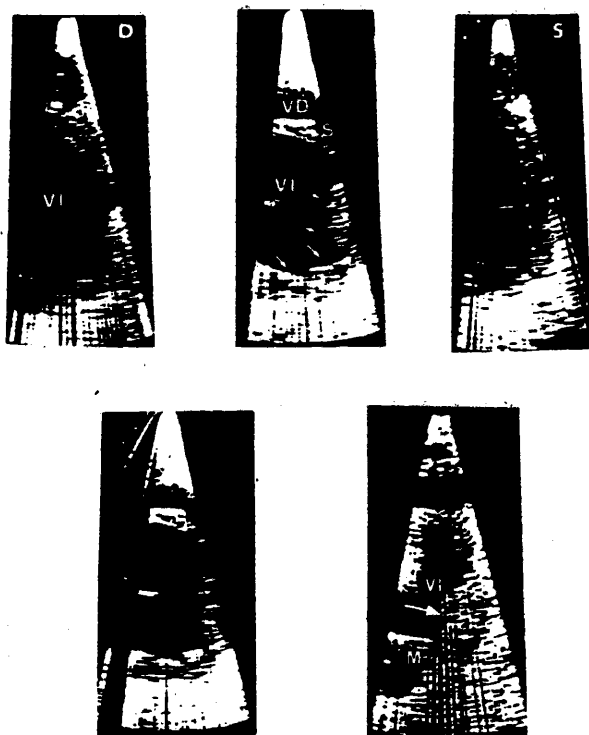


Fig. 50

Miocardiopatía congestiva. Eco bidimensional (sector de treinta grados) plano longitudinal a nivel del apex. Ventriculo derecho situación anterior y ventriculo derecho posterior con gran dilatación del diametro anteroposterior de esta cavidad con poca variación en los volúmenes ventriculares en sistole y diastole. A nivel del apex del ventriculo izquierdo aparece marcado con flechas la existencia de un trombo intraventricular confirmado angiograficamente.



Fig. 50 (bis)

Pieza anatomica del caso anterior.

Ventrículo izquierdo abierto longitudinalmente .

Trombo localizado en cara lateral y apex.

DISCUSSION

DISCUSION

La miocardiopatía hipertrófica es uno de los procesos dentro de la patología cardíaca que mas interés ha venido presentando y a pesar de haber transcurrido mas de 20 años desde su descripción inicial por TEARE (151) y de haberse publicado numerosos trabajos al respecto, siguen existiendo puntos oscuros sobre la etiología, la clínica y la evolución de este proceso. Las investigaciones realizadas han ido definiendo diferentes aspectos desde el punto de vista clínico, hemodinámico y patológico de las miocardiopatías hipertróficas especialmente por las aportaciones de BRAUNWALD (22, 23, 24), OAKLEY (113) y MENGES (104).

La ecocardiografía ha aportado una mayor información de las alteraciones anatómicas y de la repercusión funcional de las mismas en este proceso, describiéndose diferentes hallazgos como el movimiento sistólico anterior de la válvula mitral (123), referido inicialmente en la relación con la obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo (133). La hipertrofia septal asimétrica fué también identificada inicialmente como la anomalía anatómica fundamental en el espectro de las miocardiopatías con hipertrofia, tanto en las formas obstructivas como en las no obstructivas (71, 72, 94). Posteriormente se ha posido de mostrar que el movimiento sistólico anterior mitral no guarda siempre relación con la obstrucción

al tracto de salida del ventrículo izquierdo (50, 106) y que la hipertrofia septal asimétrica no era patognomónica de este proceso y que podía observarse también en otras situaciones que se resumen en la tabla III (92, 95, 97, 98, 146, 151, 155).

También se ha visto que en presencia de este proceso no siempre existía hipertrofia septal asimétrica habiéndose demostrado la presencia de hipertrofia concéntrica con obstrucción subaórtica dinámica asociada (96).

En el análisis de los resultados obtenidos en este grupo puede observarse la existencia de una serie de alteraciones en los diferentes parámetros que configuran desde el punto de vista ecocardiográfico un patrón característico de la miocardiopatía hipertrofica (tabla VII): índice de estrechamiento sistólico; hipertrofia septal con incremento de la relación tabique/pared libre; movimiento sistólico anterior mitral; estrechamiento del tracto de salida ventricular izquierdo; disminución de la amplitud y velocidad de contracción del septo; colapso de las sigmoideas aórticas en sístole; incremento del tamaño de la aurícula izquierda e hipertrofia de la pared posterior del ventrículo izquierdo. Otros hallazgos de interés que configuran este patrón serían la disminución del engrosamiento sistólico en sístole; disminución de la pendiente EF de la valvula mitral y reducción en los diámetros de la cavidad ventricular izquierda. Ninguno

De los datos anteriormente mencionados estuvo presente en todos los casos salvo la disminución del índice de estrechamiento sistólico. Además de este parámetro la mayor sensibilidad fue encontrada para la hipertrofia septal; movimiento sistólico anterior de la válvula mitral y el colapso de las sigmoideas aórticas. Los menos sensibles en este grupo de miocardiopatías con hipertrofia fueron el incremento del tamaño ventricular izquierdo y la hipertrofia de la pared posterior.

La hipertrofia septal asimétrica descrita inicialmente por ABBASI (1, 3) como signo fundamental de esta enfermedad, puede verse en otros procesos existiendo suficiente documentación en la literatura (30, 99, 146, 153) pero sin embargo suele ser un hallazgo fundamental en este proceso hasta tal punto que la presencia de signos clínicos, la existencia de signos hemodinámicos sugestivos de miocardiopatía hipertrófica con ausencia de gradiente después de las maniobras de provocación y/o la demostración familiar del proceso serían los únicos signos posibles para efectuar el diagnóstico de miocardiopatía hipertrófica no obstructiva. La existencia de hipertrofia septal asimétrica en otros procesos diferentes a la miocardiopatía hipertrófica (146, 151, 153), no se acompañan del resto de los hallazgos ecocardiográficos que configuran este característico patrón aunque el estrechamiento del tracto de salida, que puede condicionar el in-

crecimiento de grosor del tabique protruyendo en el mismo, puede condicionar alteraciones en el movimiento sistólico mitral que puedan simular el ecocardiograma de la miocardiopatía hipertrófica.

Las formas concéntricas se observan en una pequeña proporción de casos (37), no correspondiendo ni a las de mayor gradiente ni a los pacientes con mas tiempo de evolución de su enfermedad, por lo que no sabemos cual es el lugar que ocupan dentro del espectro de las miocardiopatías con hipertrofia.

El movimiento sistólico anterior mitral estaba presente en todos los casos con obstrucción y únicamente en el 14% de las formas no obstructivas.

Mayor importancia tiene el grado de movimiento sistólico anterior siendo éste incompleto en las formas sin obstrucción que lo presentaban y completo, tipo III, en todos los casos que mostraban obstrucción en condiciones basales. En las formas con gradiente provocable se repartían desde aquellos que no tenían movimiento sistólico anterior mitral hasta los que mostraban un comportamiento tipo II.

Este movimiento anormal en sístole es infrecuente encontrarlo en otras cardiopatías (12, 28, 64, 66, 69) pero puede verse en una proporción alrededor del 2% en situaciones con desproporcionado grosor septal o en

Otros procesos con hipertrofia septal asimétrica

Estenosis pulmonar Aumento presión VD
Hipertensión pulmonar
Síndrome de Eisenmenger
Valvulopatías aórticas (Ao bicúspide; Estenosis -
subaórtica fija).
Hipertensión arterial
Enfermedad coronaria
Atletas
Niños recién nacidos
Cardiopatías congénitas
Infarto inferior con hipertrofia septal

T A B L A I I I

Otros procesos en los que puede observarse des-
plazamiento sistólico anterior de la válvula mitral.

- Hipertrofia septal y estrechamiento del trac-
to de salida del V. I.
- Hipertensión arterial.
- Estenosis subaórtica fija.
- Estenosis e insuficiencia aórtica.
- Corazones hiperquinéticos.
- Sobrecarga volumétrica de V. I.
- Hipertensión pulmonar.
- Aneurisma del V. I.
- Derrame pericárdico.
- Sobrecarga volumétrica V.D.
- Tratamientos con simpaticomiméticos.

T A B L A I V

la transposición de los grandes vasos como ha demostrado MARON (100). La relación entre la hipertrofia septal, estrechamiento del tracto de salida ventricular izquierdo y desplazamiento anterior en sístole de la válvula mitral, apoyaría la hipótesis de que este movimiento estuviera en relación con un efecto Venturi y que no fuera una alteración propia de esta enfermedad.

Por otra parte ha sido descrito por HENRY (70) un índice de obstrucción que ha sido posteriormente abandonado por la falta de correlación real con el gradiente hemodinámico a pesar de los hallazgos iniciales de este autor. Las limitaciones de éste se deben a que el movimiento sistólico anterior mitral puede variar dependiendo al nivel a que éste se recoja. Sin embargo la relación temporal entre la persistencia del contacto septal con la valva anterior mitral en sístole y el gradiente demostrado por GILBERT (55) demuestra el papel jugado por el prolongado contacto septal-mitral en la producción del gradiente.

El índice de estrechamiento que se describe en este trabajo se fundamenta en el mayor ó menor grado de implantación anterior mitral y del acercamiento del aparato mitral en sístole al tabique interventricular (IOI) cerrando el tracto de salida y su relación con la obstrucción. Este índice nos ha permitido identificar las miocardiopatías hipertróficas y separar

las formas sin obstrucción de las obstructivas en condiciones basales.

En este sentido todos los enfermos con miocardiopatía hipertrófica mostraron valores de este índice inferiores al 50% comportándose como el parámetro mas sensible de todos los analizados. Sin embargo no pudimos encontrar diferencias significativas en los valores obtenidos entre las formas no obstructivas y las provocables.

Se ha discutido el papel jugado por el movimiento sistólico anterior mitral en la obstrucción al tracto de salida (41, 74, 83, 139). Parece que es evidente la relación entre el grado de movimiento sistólico anterior mitral y la existencia de obstrucción (117, 142). Apoyaría este criterio el hecho de que después de la administración de betabloqueantes ó después de la ventriculotomía se observe disminución en el grado de acercamiento del aparato mitral al septo en sístole (120, 140). Estos aspectos pueden ser mejor valorados mediante el mencionado índice de estrechamiento sistólico. En el mismo juegan varios factores: nivel de implantación anterior mitral, diámetro total de la cavidad ventricular izquierda, tamaño del tracto de salida y acercamiento mitroseptal. Todos ellos están interrelacionados y juegan su papel en la producción del efecto Venturi que parece ser el mecanismo mas lógico de producción de este movimiento sistólico anterior mitral.

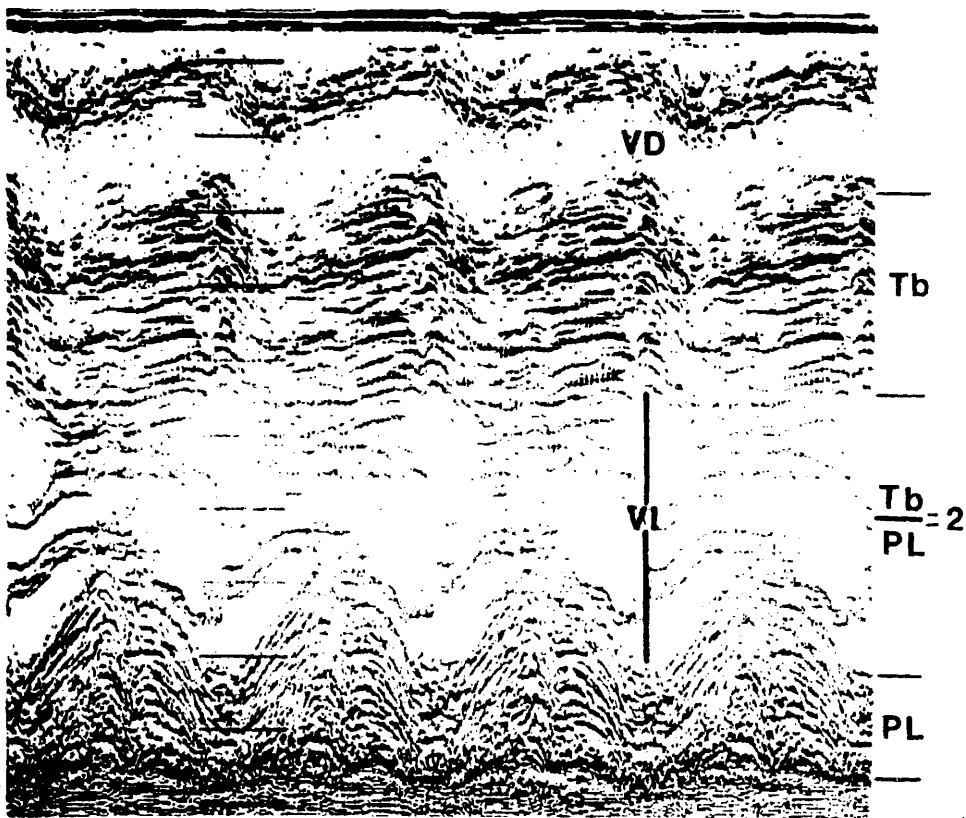


Fig. 12

Miocardopatía hipertrofica obstructiva con gran afectación en la distensibilidad ventricular izquierda marcada hipertrofia septal asimétrica con hipertrofia de la pared libre asociada disminución de la cavidad ventricular que condiciona alteración en la compliance ventricular y aunque este no es el mejor nivel para medir la pendiente EF se observa clara reducción de la misma.

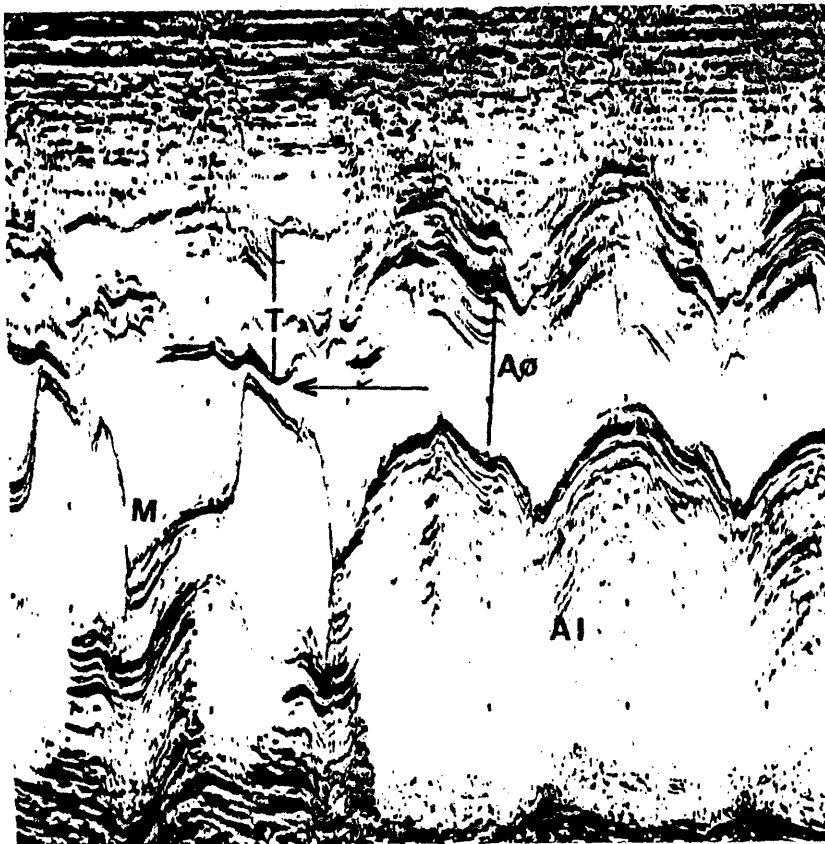


Fig. 13

Paso mitroaortico en una miocardiopatía hipertrofica con protrusión del septo en el tracto de salida ventricular izquierdo el cual tiene un tamaño aceptable con ligera disminución sin haberse registrado gradiente en condiciones basales en este paciente.

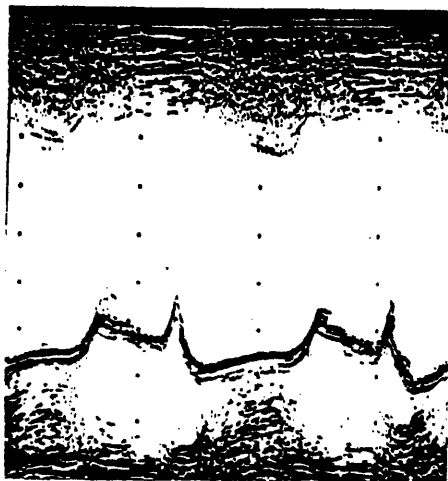


Fig. 14

Disminución de la distensibilidad ventricular con incremento en la presión telediastólica del ventrículo izquierdo que condiciona pendiente EF disminuida e incremento en la onda A de la válvula mitral.



Fig. 15

Barrido en modo M desde la raíz aortica hasta la valvula mitral. Unicamente en el nivel mas bajo (parte derecha de la imagen) puede observarse la existencia de movimiento sistolico anterior mitral que llega a contactar con el tabique interventricular no recogiendo este al estudiar la valvula mitral a un nivel mas alto.

Es de destacar en apoyo del papel que juega la valvula mitral en la producción del gradiente, el hecho que hemos observado en ciertas formas la ausencia de movimiento sistólico anterior mitral y éste se pone de manifiesto o se hace completo después de la administración de Nitrito de Amilo si existe gradiente sin que generalmente se observen cambios cuando la provocación no origina gradiente (Fig. 16).

La hipertrofia de la pared posterior del ventrículo izquierdo ha sido explicada como reactiva a la obstrucción mientras que la hipertrofia septal sería producida por otras alteraciones primarias como desorganización celular, fibrosis, etc. (51, 73, 154). Unicamente las formas no obstructivas tendrían el mismo tipo de alteraciones anatomopatológicas que el septo. En esta serie se encontró hipertrofia de la pared posterior en el 40% de los casos sin ser las formas concéntricas las que mayor obstrucción presentaban. El mayor o menor grado de hipertrofia septal que puede estar en relación con el grado de desorganización celular (73, 93) tiene una repercusión sobre la amplitud de desplazamiento sistólico del septo y la velocidad de contracción. Cuanto mayor es el grosor septal mayor hipocinesia del mismo. En este sentido la valoración ecocardiográfica del estado del tabique interventricular adquiriría una especial relevancia a

la luz de los trabajos de DOI (41) en el que se demuestra que la incidencia de arritmias ventriculares graves y la mortalidad es mayor cuanto mayor es el grado de afectación en el movimiento septal. La medida del grosor septal mostraba en nuestra serie diferencias significativas en las formas con y sin obstrucción. Sin embargo no había significación en las diferencias entre las formas con gradiente basal y las provocables. Es de interés resaltar la necesidad de efectuar la medida del tabique interventricular por debajo del nivel mitral (35).

Ha sido discutido el valor que debía tener la relación tabique/pared libre para efectuar el diagnóstico de miocardiopatía hipertrófica. En nuestra serie esta relación alcanzó unos valores medios de 1.6 y únicamente 5 enfermos tenían valores por debajo de 1.5. En ningún caso esta relación fue menor a 1.3. Es decir, en el 89% de los pacientes la relación Tab/PL fue de 1.5 ó mayor y ninguno de los 5 enfermos en los que esta relación estuvo entre 1.3 y 1.5 tenían obstrucción a la salida del ventrículo izquierdo. Inicialmente fue considerado suficiente para efectuar este diagnóstico la existencia de una relación Tab/PL de 1.3. Posteriormente y con el fin de incrementar la especificidad se requirió una relación de 1.5 (SHAH) (139, 141). Nosotros pensamos que en ausencia de otras causas que produzcan hipertrofia septal (estenosis aórtica, hipertensión arterial, etc)

(149, 151, 155), podría ser suficiente una relación de 1.3 y cuando existe alguna de ellas una relación 1.5 ó mas distingue probablemente mejor la cardiomiopatía hipertrófica de otras formas de hipertrofia secundaria a otro proceso.

En presencia de estenosis aórtica adquirida ó congénita por aorta bicúspide puede asociarse miocardiopatía hipertrófica (17, 34) (JOHNSON (81), PARKER (115)). La patogénesis de esta lesión combinada de lesión aórtica valvular-miocardiopatía hipertrófica, no está suficientemente aclarada.

La hipertrofia septal asimétrica puede ocurrir como consecuencia de la estenosis valvular ó por el contrario que la lesión valvular sea secundaria ó que en presencia de cardiomiopatía hipertrófica y aorta bicúspide con génita la calcificación de ésta de lugar a las manifestaciones de estenosis valvular aórtica. Si la miocardiopatía hipertrófica es una alteración funcional sobreañadida no es preciso la causa familiar hereditaria. De cual quier forma el valor del ecocardiograma en estas situaciones es el de po der hacer una descripción anatómica del proceso y detectar la asociación de un componente subvalvular dinámico con una lesión aórtica valvular ó subvalvular fija (152) como se demuestra en la Fig. 20, lo cual tiene unas implicaciones clínicas y terapéuticas evidentes (110).

El estrechamiento del tracto de salida del ventrículo izquierdo medido des

de el nivel del punto de cierre mitral hasta la superficie endocárdica septal izquierda mostró valores significativamente reducidos en el grupo total de miocardiopatías con hipertrofia, siendo este parámetro menor de - 2.5 cm. en el 79% de los casos. Los valores medios fueron estadísticamente diferentes para las formas con y sin obstrucción, pero sin embargo no permitió separar aquellos pacientes con gradiente basal de los que tenían gradiente provocable. Esta disminución del tracto de salida está producida no solamente por el engrosamiento septal protruyendo en el mismo sino también por la alteración en la implantación de la válvula mitral, como se demuestra por el aumento de la distancia desde el endocardio de la pared libre al punto D mitral.

El grado de estrechamiento del tracto de salida ventricular izquierdo guarda relación con el movimiento sistólico anterior mitral, siendo éste más evidente cuanto menor es el tamaño del tracto de salida. Otra de las explicaciones de este movimiento anómalo mitral sería que estuviera condicionado por una contracción anormal del músculo papilar anterior en sístole (GOODMAN) (58).

En los ventrículos izquierdos dilatados como ocurre en la insuficiencia aórtica puede verse algún grado de desplazamiento sistólico anterior mitral pero este nunca es completo y no se acompaña de estrechamiento del

tracto de salida ventricular izquierdo sino de dilatación del mismo. En es tos casos este movimiento anómalo mitral podría estar en relación con una mala alineación del aparato subvalvular que produciría una anormal tracción de la valva septal. En las sobrecargas volumétricas del ventrículo izquierdo y en corazones hiperquinéticos, esta situación hiperdinámica podría contribuir a la presencia de movimiento que asemeja el desplazamiento anterior sistólico de la miocardiopatía hipertrófica sin ninguno de los signos presentes en este proceso.

El colapso sistólico de las sigmoideas aórticas observado en el 65% de cardiomiopatías con hipertrofia se observó únicamente en el 20% de los enfermos sin obstrucción y en el 100 y 79% respectivamente de los enfermos con gradiente basal provocable. Este comportamiento aórtico que de be de sugerir la existencia de obstrucción no permite sin embargo diferenciar las formas con obstrucción basal de las provocables.

El mecanismo del cierre sistólico aórtico no ha sido bien conocido (31) y probablemente es debido al efecto de succión de un flujo a alta velocidad que se produce en la primera parte de la sístole seguido por una disminu ción de la velocidad del mismo en la segunda parte.

El tamaño del ventrículo derecho aparece aumentado en los enfermos con miocardiopatía hipertrófica y no parece guardar relación con los valores

de presión capilar pulmonar. Este hecho apoyaría la idea de que se trata de una afectación difusa y que por tanto se extiende a ambas cavidades ventriculares (89). En la mayor parte de los casos con miocardiopatía con hipertrofia la afectación fundamental es del ventrículo izquierdo existiendo pequeños gradientes en el lado derecho sin significación patológica (9, 107). En uno de los enfermos de esta serie encontramos importante gradiente intraventricular derecho asociado con hipertrofia septal asimétrica, movimiento sistólico anterior en la válvula mitral y colapso de sigmoideas aórticas de grado ligero sin gradiente hemodinámico en el ventrículo izquierdo (Fig. 22). La válvula pulmonar tenía un llamativo colapso sistólico similar al que se observa en la aorta en el lado izquierdo. Esta situación define una forma de miocardiopatía obstructiva con afectación fundamental del lado derecho, puede ser caracterizada mediante ecocardiografía (Fig. 22). La obstrucción se produce por la hipertrofia septal hacia el lado derecho, extendida a la crista y a la pared anterior ventricular derecha (14). De ahí la necesidad de estudiar estos aspectos del ventrículo derecho en la miocardiopatía hipetrófica (Fig. 23).

La aurícula izquierda mostraba valores pcr encima de los 4 cm. en el 48% del grupo total, siendo significativamente mayor el porcentaje de enfermos con obstrucción basal, no mostrando diferencias significativas entre

las formas no obstructivas y las formas con gradiente provocable. Este aumento del tamaño auricular izquierdo guarda relación con la dificultad en el llenado ventricular en ausencia de insuficiencia mitral.

Los diámetros de la cavidad ventricular mostraban valores significativamente inferiores al grupo control, sin embargo en el 33% de los casos el diámetro diastólico del ventrículo izquierdo era superior a 4.5 cm. Probablemente las formas con mas hipertrofia y cavidad ventricular reducida son las que tienen un mayor grado de afectación en la distensibilidad ventricular y un mayor compromiso en el llenado (68). La disminución de la pendiente EF, el incremento de la onda A de la válvula mitral y el desplazamiento presistólico posterior de la pared y de la raíz aórtica (observado en el 77% de los casos), sería expresión del mismo fenómeno, la dificultad en el llenado ventricular con incremento en la presión telediastólica y aumento de la actividad auricular contribuyendo esta mayor actividad auricular al llenado ventricular en la fase presistólica. Esta dificultad en el llenado ventricular condicionaría la aparición en algunos casos que podrían llegar a sugerir la existencia de estenosis mitral (138, 145). No se encontró correlación entre el valor de los diámetros ventriculares en relación con la presencia ó ausencia de obstrucción al tracto de salida ventricular izquierdo.



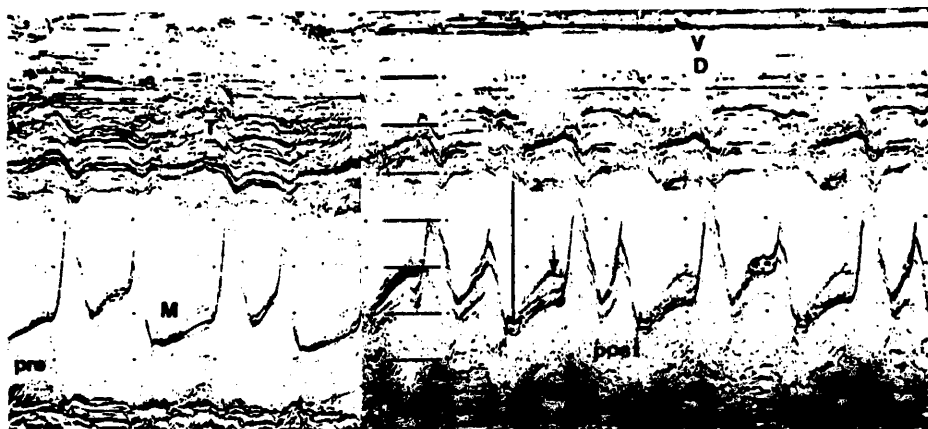


Fig. 16

Miocardiopatía hipertrofica sin gradiente en condiciones basales. En la parte izquierda de la figura se observa una hipertrofia del tabique interventricular con tracto de salida del ventriculo izquierdo normal. En la parte derecha despues de la provocación con nitrito de amilo se observa un ligero movimiento sistolico anterior de la valvula mitral de grado incompleto. T = tabique inter-ventricular, M = valvula mitral, VD = ventriculo derecho..

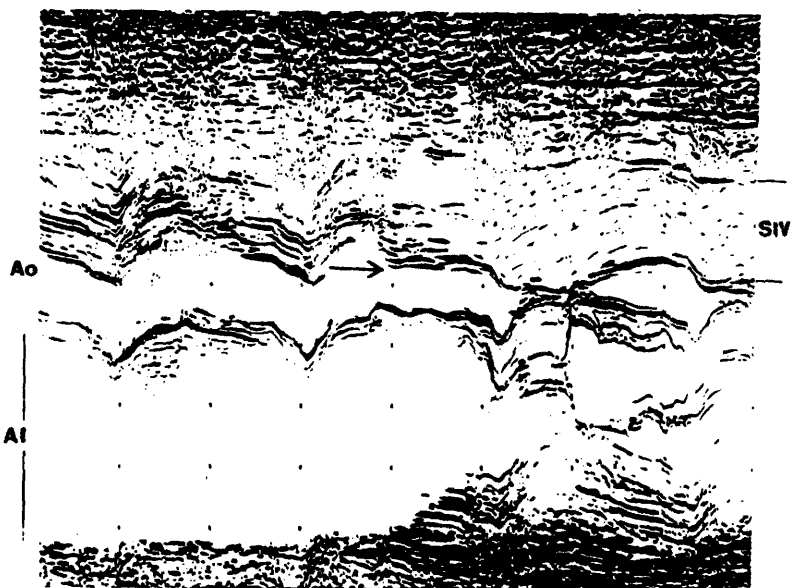


Fig. 17

Barrido desde la raíz aortica y auricula izquierda parte izquierda de la figura hasta el tracto de salida ventricular izquierdo en una miocardiopatía hipertrofica obstructiva en la que puede observarse protusión del tabique interventricular disminuyendo el tracto de salida que conjuntamente con el movimiento sistolico anterior mitral ocluyen totalmente este en sistole. Ao = Aorta SIV = septo inter-ventricular AI = auricula izquierda.

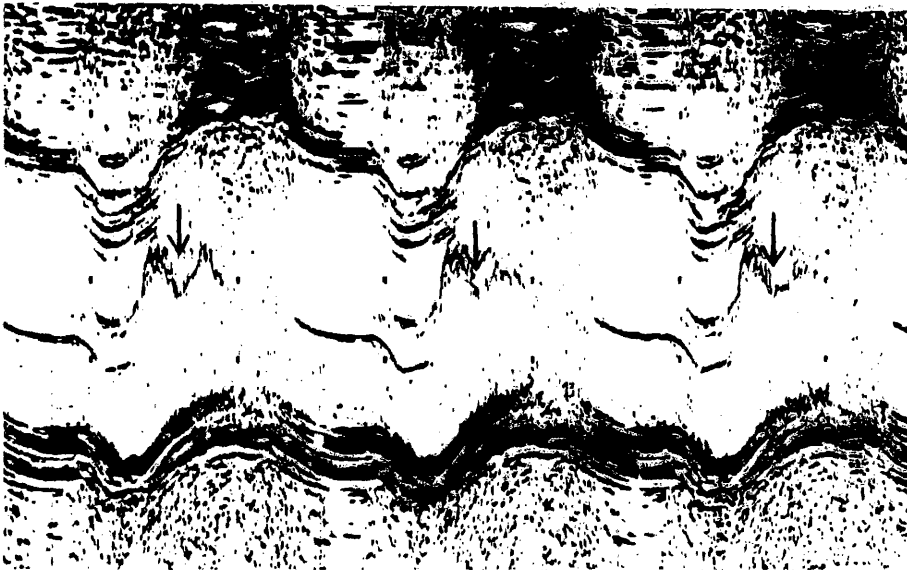


Fig. 18

Aorta en una miocardiopatía hipertrofica obstructiva con marcado colapso mesosistólico que traduce el compromiso en la eyección ventricular con desplazamiento anterior de las sigmoideas mas tarde coincidiendo con el movimiento de la raíz aortica en el resto de la sistole. En este caso se observa tambien el marcado desplazamiento presistólico en dirección posterior de las sigmoideas aorticas y de las paredes de la raíz.



Fig. 19

Miocardopatía hipertrofica obstructiva concentrada. En la parte derecha de la imagen correspondiente al ventrículo ~~derecho~~ izquierdo puede observarse la existencia de una hipertrofia similar del tabique interventricular y de la pared libre con reducido tamaño de la cavidad ventricular. En la parte izquierda el característico colapso sistólico de las sigmoideas aórticas.

Existen por tanto signos que pueden sugerir la existencia o no de obstrucción en la miocardiopatía hipertrófica. La característica forma obstructiva sería aquella con marcada hipertrofia septal con relación tabique/pared libre mayor de 1.3 ó 1.5; índice de estrechamiento sistólico por debajo del 45%, movimiento sistólico anterior de la válvula mitral completo que persiste en contacto con el septo más del 30% de la sístole; colapso sistólico de las sigmoideas aórticas e incremento en el tamaño de la aurícula izquierda. En el otro extremo del espectro estarían un patrón de hipertrofia septal asimétrica; movimiento sistólico anterior mitral incompleto ó ausente; tracto de salida mayor de 2.5 cm. con ó sin hipertrofia de la pared libre e índice de estrechamiento sistólico entre el 45 y el 70% con normal tamaño de la aurícula izquierda y sin colapso de las sigmoideas aórticas.

Únicamente ha sido seguro de miocardiopatía hipertrófica la reducción del índice de estrechamiento sistólico que apareció en el 100% de los casos. El resto de los parámetros aisladamente considerados no estuvieron presentes en todos los casos variando desde el 92% que presentaban hipertrofia septal asimétrica hasta el 40% con hipertrofia de la pared posterior. De ahí la necesidad de valorar todos los signos ecocardiográficos en conjunto para poder efectuar el diagnóstico de este proceso y únicamente el índice de estrechamiento sistólico tiene valor considerado aisla-

damente.

Las formas con compromiso en el llenado ventricular vendrían representadas por un patrón ecocardiográfico en el que estaría presente una marcada hipertrofia pequeña cavidad ventricular izquierda con disminución de la pendiente EF e incremento en la onda A de la valva mitral; movimiento pre-sistólico posterior aórtico y de la pared libre con aumento en el diámetro auricular izquierdo (Fig. 12).

Además de las formas concéntricas y que se asocian con obstrucción a la salida del ventrículo izquierdo (75), otros tipos de miocardiopatía como son algunas formas infiltrativas (78, 127) ó las fases iniciales de la miocardiopatía congestiva, muestran también un patrón de hipertrofia concéntrica en ausencia del resto de los signos mencionados anteriormente. Dejando aparte estos procesos, la hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo no puede considerarse como una entidad clínica diferente (109) y mas bien es una forma dentro del espectro de las miocardiopatías hipertróficas que puede corresponder a una fase evolutiva de la enfermedad. Esta hipótesis sería apoyada por el hecho de que la mayor parte de los enfermos en que se efectuó el diagnóstico clínico y electrocardiográfico de miocardiopatía hipertrófica, presentaban en el estudio ecocardiográfico hipertrofia septal asimétrica ó alguno de los signos que definen la miocar

diopatía hipertrófica obstructiva, bien en condiciones basales ó después de la provocación farmacológica; la presencia en las formas concéntricas de - gradiente hemodinámico y/o movimiento sistólico anterior de la válvula mitral.

Estos hallazgos coinciden con los estudios anatomopatológicos efectuados - por el grupo de ROBERTS (128, 130) que demostraron en 32 enfermos con - el diagnóstico clínico de miocardiopatía hipertrófica que en 28 de ellos ha - bía hipertrofia septal asimétrica y en los 4 casos restantes 2 mostraban ci - catrices septales que podrian condicionar un menor grosor del tabique in - terventricular y 1 de ellos tenia gradiente hemodinámico en condiciones ba - sales. En los otros 2 casos habia obstrucción basal de 25 mm. después de provocación y únicamente 1 caso que estaba asintomático no presentaba nin - gún signo clínico ni hemodinámico de disfunción.

La miocardiopatía hipertrófica exceptuando las formas secundarias ó las - fases iniciales de la miocardiopatía congestiva constituye un espectro de - diferentes grados de alteración anatómica en diferentes fases evolutivas - que abarcan desde la hipertrofia septal asimétrica sin gradiente, las for - mas concéntricas con ó sin gradiente, la forma obstructiva habitualmente con hipertrofia septal asimétrica ó las raras formas con gradiente en el - lado derecho y no en el ventrículo izquierdo.

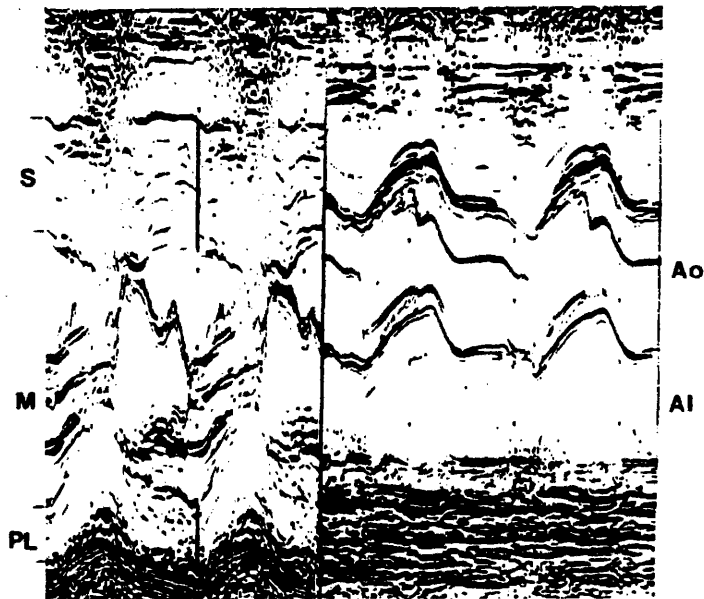


Fig. 20

Hipertrofia septal asimétrica en un caso de estenosis aortica congenita por aorta bicuspide en el que se observa tambien en la parte izquierda de la figura la disminucion del tracto de salida del ventriculo izquierdo con marcado movimiento sistolico anterior de la valvula mitral. En este caso sería difícil por el ecocardiograma diferenciar miocardiopatía hipertrofica dinamica asociada o que estas alteraciones fueran secundarias a la estenosis aortica.

S = septo interventricular, M= valvula mitral, PL = pared libre del ventriculo izquierdo, AO = aorta, AI = auricula izquierda.

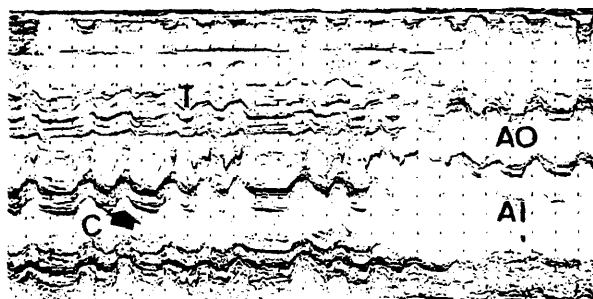


Fig. 21

Miocardiopatía hipertrofica obstructiva en una paciente de sesenta y cinco años de edad en la que pueden observarse ademas de los característicos signos de la miocardiopatía hipertrofica obstructiva calcificación del anillo mitral marcado con flecha. C = calcio T = tabique interventricular Ao = Aorta AI = aurícula izquierda.

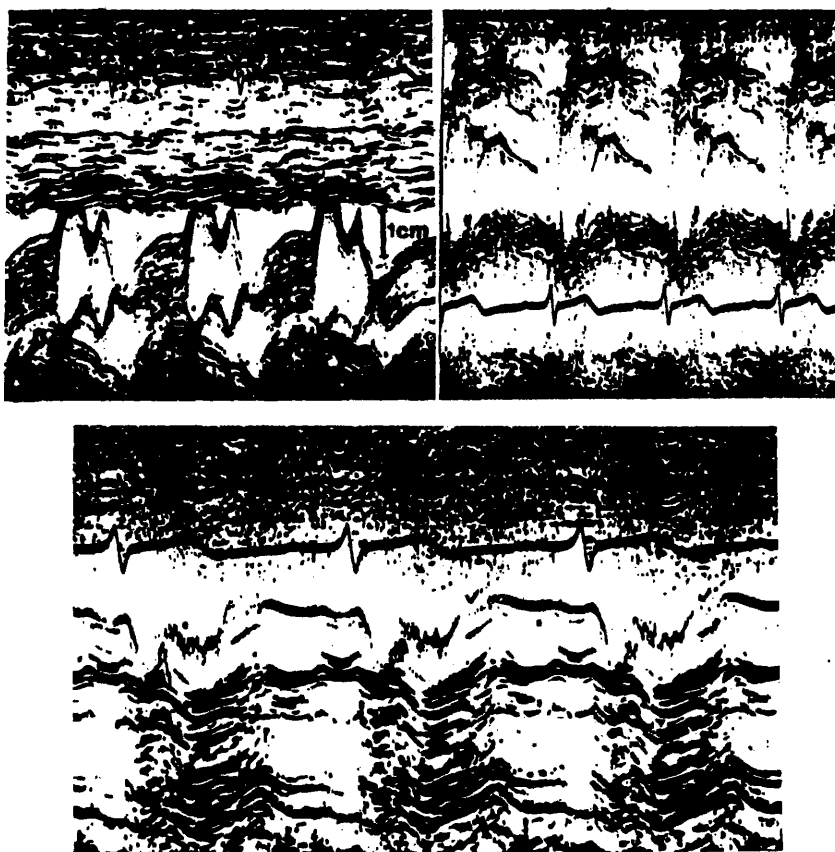


Fig. 22

Miocardiopatía hipertrofica obstructiva afectando fundamentalmente al lado derecho sin gradiente hemodinámico del ventrículo izquierdo. En la parte superior hipertrofia septal asimétrica con movimiento sistólico anterior mitral incompleto. En la parte superior derecha se observa un ligero colapso mesosistólico de la sínus aórtica anterior. En la parte inferior aumento de densidad de los ecos posteriores correspondientes a la crista y cierre mesosistólico marcado de la sínus pulmonar traduciendo el compromiso en la eyección ventricular derecha.

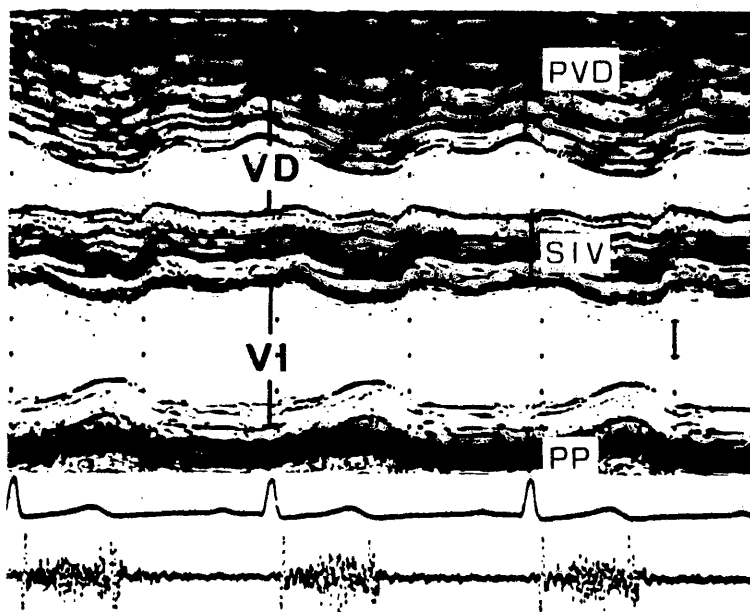


Fig. 23

Miocardopatía hipertrofica del ventriculo derecho .Se observa significativo incremento en los ecos de la pared anterior del ventriculo derecho y del septo interventricular con normal tamaño de la cavidad ventricular izquierda y del grosor de la pared posterior. PVD = pared ventricular derecha, SIV = septo interventricular , VI = ventriculo izquierdo PP = pared posterior.

Por ello pensamos que no tiene mayor interés el encajar estos procesos en determinado grupo ó el intentar dar un nombre que defina la enfermedad. Sí tiene valor en nuestro criterio el definir las alteraciones anatómicas presentes y su repercusión funcional. Por ello definimos una clasificación de las miocardiopatías en base a los hallazgos ecocardiográficos (tabla XXIII).

En condiciones normales la contracción auricular no representa mas de un 15% del llenado ventricular y en estos enfermos puede representar mas de un 35% del mismo. Por ello en la fase presistólica que representa la contracción auricular se produce un incremento en la altura de la onda A y en su índice respecto a la apertura protodiastólica de la válvula. A medida que se produce un deterioro en la función ventricular a pesar de existir presiones elevadas en el ventrículo izquierdo, la onda A mitral disminuye y se produce un alargamiento del intervalo de cierre A-C mitral ya que al contraerse la aurícula no consigue aumentar el transporte aurículo-ventricular en esta fase del ciclo cardiaco por estar muy elevada la presión ventricular izquierda. La elevación brusca de la presión ventricular izquierda durante la fase presistólica por la contracción auricular y la transmisión de esta onda de presión a través de una cámara con reducción en su distensibilidad hacen que se produzca en la aorta durante esta misma fase un abombamiento característico de las sigmoideas en dirección posterior -

que se acompaña también de desplazamiento de las paredes de la raíz aórtica en esta fase del ciclo cardíaco. Otro factor a tener en cuenta en la dificultad en el llenado ventricular es la limitación de la amplitud de desplazamiento de la valva septal mitral contactando con el tabique interventricular en prediastole. Este golpeteo de la valva septal mitral con el tabique interventricular podría ser la causa de la existencia de un engrosamiento a este nivel en la superficie septal izquierda demostrada en los estudios anatómopatológicos y como se observa en la Fig. 26 visualizada mediante eco bidimensional, denominada placa septal.

La normalidad en los valores de la fracción de eyección e incluso el aumento de los mismos a pesar de la hipoquinesia septal puede ser explicada por la hipermotilidad de la pared libre que compensa así la alteración del tabique interventricular sin deterioro en la fracción de eyección. Este aumento observado en la mayor parte de los casos de la fracción de eyección y de la velocidad de acortamiento circunferencial demuestra que este proceso se trata de una cardiomiopatía hiperdinámica.

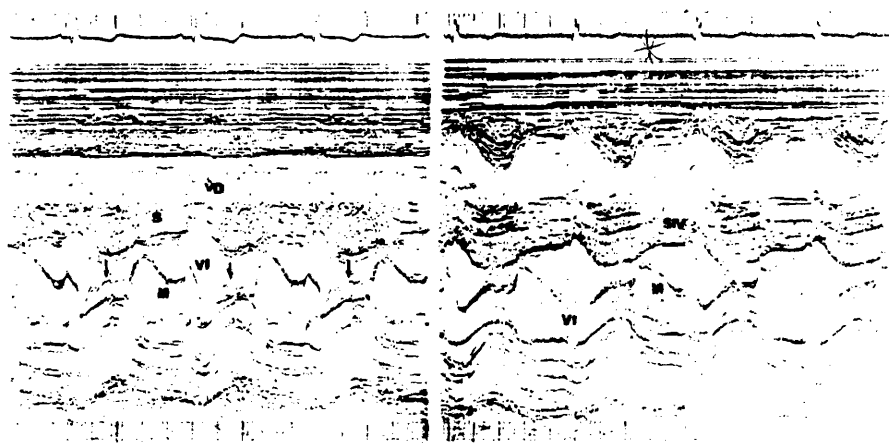


Fig. 29

Hipertiroidismo. Hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo, con cavidad ventricular pequeña. En la parte izquierda de la imagen marcado con flecha se observa un ligero movimiento sistólico anterior mitral, probablemente en relación con la disminución del tracto de salida del ventrículo izquierdo.

Ecocardiografía bidimensional en la miocardiopatía hipertrofica.

El ecocardiograma en modo M permite efectuar el diagnóstico, cuantificar la severidad del proceso y definir como hemos visto anteriormente en su doble vertiente anatómica y funcional cada uno de los diferentes tipos que integran el espectro de las formas hipertroficas. Sin embargo hemos encontrado en el ecocardiograma bidimensional una serie de signos que pueden complementar y superar la información obtenida en modo M.

La medida del grosor septal que como hemos visto constituye uno de los signos fundamentales en el diagnóstico de este proceso, puede algunas veces no definirse bien con exactitud especialmente el límite del endocardio septal derecho. Como se demuestra en la Fig. 27 la definición de los límites septales se realiza de forma mas clara mediante el eco 2-D. El estudio del grado de engrosamiento del septo, motilidad, anormal movimiento valvular, etc. se efectua de forma mas adecuada mediante eco bidimensional que mediante angiocardiografía biplana siendo ésta util para valorar la anormal configuración de los ventrículos. Por otra parte se precisa inyección simultanea biventricular para valorar el grosor septal (126).

La zona septal hipertrofiada es conocido que suele variar en su localización (125, 150). Aunque es infrecuente que esta no sea detectada al efec-

tuar un barrido en modo M sin embargo en casos de hipertrofia muy localizada puede no ser esta zona atravesada por un único haz de sonido. En esta serie de los 15 casos estudiados con eco 2D la hipertrofia septal se localizó en 12 casos en el tercio medio entre la raíz aórtica y el músculo papilar por debajo del nivel de ambas valvas mitrales. La zona septal hipertrofiada tiene una mayor densidad y brillantez que la distingue del resto del tabique y de las demás paredes ventriculares (Fig. 25). Ello puede estar en relación con los hallazgos anatómicos de Epstein publicados en 1974 en los que demuestran la existencia de materiales de densidad diferente por fibrosis intersticial y variaciones en la orientación de las fibras musculares (46). Ello daría lugar también a variaciones en la impedancia acústica respecto al resto de las paredes ventriculares. Esta imagen ha sido también observada en ciertos procesos infiltrativos como en la amiloidosis.

A nivel del endocardio septal izquierdo en el área de contacto de la válvula mitral con el septo aparece un eco denso lineal diferenciado respecto al resto del tabique (Fig. 26) y que podría corresponder a la placa endocárdica observada en los estudios necropsícos de Roberts (130).

La pared posterior, inferior y lateral del ventrículo que pueden estar hipertrofiadas muestran una densidad claramente diferente a la observada en la zona de engrosamiento septal. Estas paredes suelen mostrar un movimien

to hiperquinético, sin embargo las dificultades en la medida del grosor de la pared posterior hacen de la técnica 2D un método menos viable que el propio modo M en la determinación de la relación tabique/pared posterior y por tanto en la definición de la hipertrofia septal asimétrica.

En el corte transversal a nivel mitral se demuestra el desplazamiento anterior de los músculos papilares y del aparato mitral. En base al hallazgo observado en el eco 2D de que las formas mas severas son aquellas que tienen un mayor acercamiento del aparato mitral en sístole definimos la medida del índice de estrechamiento sistólico que puede realizarse facilmente mediante registro en modo M, como anteriormente se ha demostrado, siendo este el signo mas sensible en las miocardiopatías hipertróficas.

El mecanismo de producción del movimiento sistólico anterior de la válvula mitral continúa siendo controvertido (54, 131). Existen en la literatura tres hipótesis probables.

- Vigorosa contracción de la pared posterobasal como causa de este movimiento anómalo mitral. Mala alineación del músculo papilar anterior secundaria a la hipertrofia septal.
- Efecto Venturi producido por la inyección de un flujo de alta velocidad en un tracto de salida estrechado que condicionaría una aspiración secun-

daria de la valva septal en dirección anterior.

Al observar los cortes longitudinales de estos pacientes, no hemos observado relación entre el movimiento sistólico anterior de la válvula mitral y la hipercontractilidad de la pared. Por otra parte ha sido controvertido el origen de este movimiento sistólico anterior mitral. Inicialmente era solo admitido que este era debido a la valva septal. Posteriores observaciones demostraron la intervención de otros elementos del aparato valvular. Nosotros pensamos que el grado de participación del aparato mitral es variable. Si bien la mayor parte de las veces se origina el movimiento anterior mitral en la zona de unión de las cuerdas con la valva anterior en otros casos el desplazamiento mitral afecta tanto a la valva anterior como a las cuerdas.

En seis de los 15 pacientes estudiados con eco bidimensional se observó una cavidad izquierda reducida produciéndose obliteración sistólica contrayendo los músculos papilares en sístole con el septo interventricular. (Fig. 24).

Una serie mayor nos puede permitir en el futuro efectuar una subclasificación de los diferentes tipos que integran el espectro de la miocardiopatía hipertrófica mediante eco bidimensional.

MIOCARDIOPATIAS CON DILATACION

Ha sido suficientemente demostrada la utilidad de la ecocardiografía en la caracterización de la función ventricular izquierda (Popp (124); Pombo (118, 119); Feigenbaun (49); Fortuin (52); Asin Cardiel (8, 20). Las medidas del grosor y motilidad de las paredes ventriculares, tamaño de las cavidades cardíacas, valoración de la función global del ventrículo izquierdo (fracción de eyección, porcentaje de acortamiento sistólico, velocidad de acortamiento circunferencial, etc.) han sido utilizados en la valoración de la función ventricular izquierda.

La dilatación de la cavidad ventricular izquierda, especialmente en su tracto de salida con depresión de la fracción de eyección, de la fracción de acortamiento y de la velocidad de acortamiento circunferencial así como de la amplitud y velocidad de contracción de las paredes son los signos fundamentales que definen este grupo de miocardiopatías. Es de destacar sin embargo que una proporción significativa de pacientes tenían conservada la amplitud de movimiento septal e incluso aumentada con disminución del engrosamiento sistólico del tabique, hallazgo común en estos pacientes (2, 4). Este comportamiento infrecuente en las miocardiopatías con dilatación puede ser debido probablemente a la presencia de sobrecarga volumétrica secundaria a

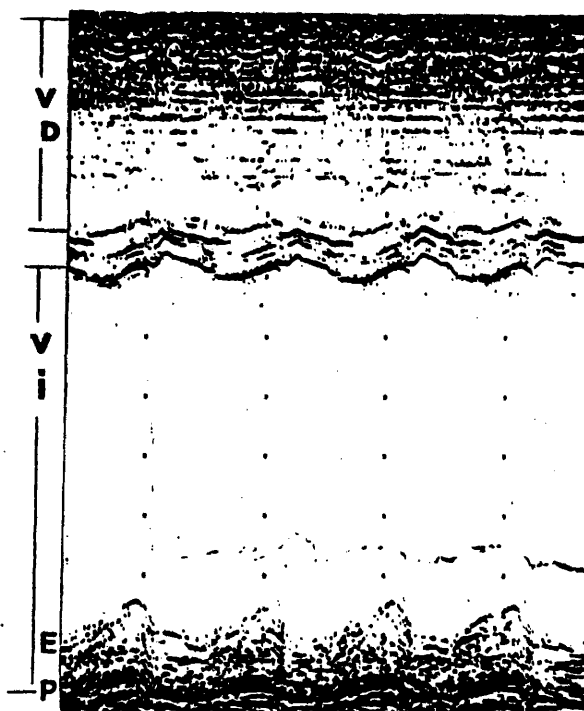


Fig. 31

Miocardíopatía congestiva con incremento en los diámetros ventriculares izquierdos y disminución de la fracción de acortamiento (15%) y de la fracción de eyección (39%). La amplitud desplazamiento sistólico está conservada y sin embargo muestra marcada disminución en la velocidad media de contracción normalizada de la pared (0.15) y del tiempo de contracción sistólica adquiriendo la pared posterior un movimiento de ascenso lento en sistole con alargamiento en la inscripción del máximo punto de desplazamiento sistólico de la pared. VD = ventrículo derecho, VI = ventrículo izquierdo, E = endocardio, P = pericardio.

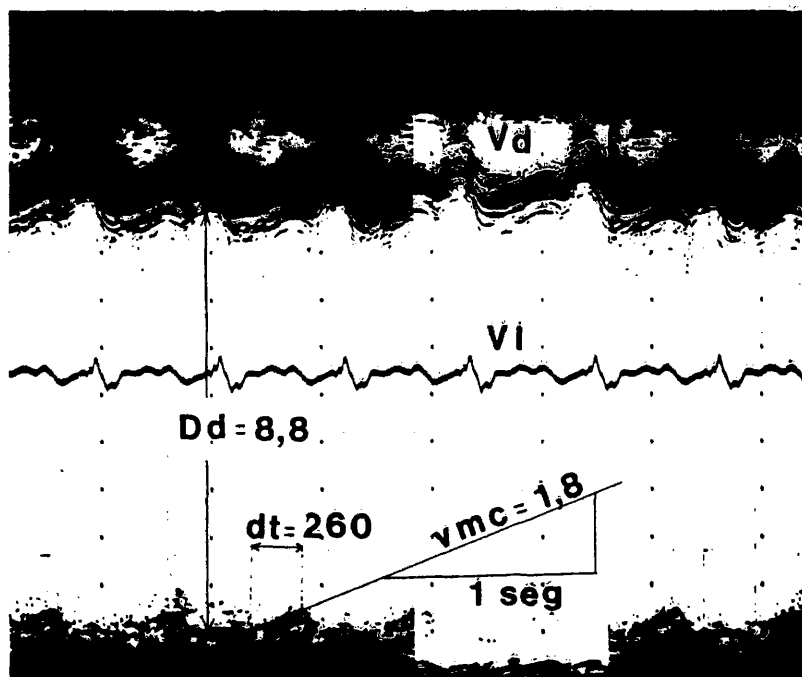


Fig. 32

Miocardiopatía congestiva en fase avanzada. Movimiento paradójico del tabique interventricular, importante dilatación de la cavidad, sin hipertrofia. Importante disminución de la amplitud de desplazamiento sistólico y de la velocidad de contracción de la pared así como del engrosamiento sistólico de la misma.

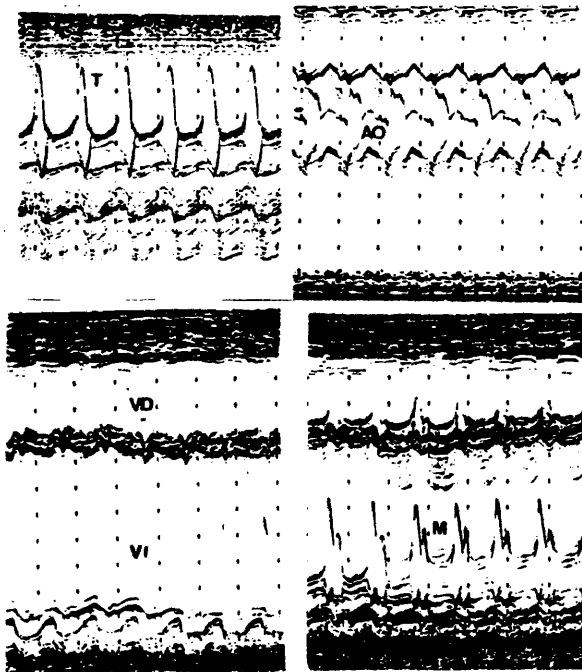


Fig. 33

PARTE SUPERIOR

Válvula tricúspide (T). En una miocardiopatía congestiva. Similar imagen a la válvula mitral en el lado izquierdo. Amplia excursión de la valva posterior y rápida pendiente EF.

Válvula aortica (AO) con colapso protosistólico de la valva anterior y cierre progresivo en sístole que sugiere bajo volumen de expulsión.

PARTE INFERIOR

Dilatación biventricular con movimiento paradójico septal, amplio tracto de salida del ventrículo izquierdo y característica imagen de la válvula mitral.

la insuficiencia mitral que presentaban. Se trataría por tanto de un movimiento pasivo secundario a la situación hiperdinámica del ventrículo. Por ello en presencia de insuficiencia mitral la medida de las velocidades medias y normalizadas de contracción de las paredes tienen un valor relativo. Es de destacar sin embargo que siempre que encontremos el patrón atípico de miocardiopatía congestiva con normal ó hipermotilidad de las paredes ventriculares se aprecia insuficiencia mitral pero no siempre que existe regurgitación mitral observamos en el ecocardiograma este comportamiento anómalo.

La medida de la fracción de eyección valorada por modo M comparativamente con la angio fué menor que la referida en otros grupos de cardiopatías - probablemente debido a que en estos enfermos los errores asumidos en el cálculo de la fracción de eyección mediante la medida de los cambios en el diámetro menor del ventrículo izquierdo son mayores por el tipo de dilatación ventricular y porque pueden existir, aunque no es frecuente, zonas parcelares de afectación a la contractilidad similar a lo que ocurre en la cardiopatía isquémica. Sin embargo la existencia de alteraciones en la contractilidad segmentaria es un dato que habla mas a favor del origen isquémico del proceso. El aumento de motilidad en el tabique interventricular con ventrículo izquierdo dilatado puede verse en enfermos que han padecido infarto en otra zona diferente y esta hipermotilidad septal traduce un movi-

miento compensador. En estos pacientes no suele encontrarse disminución en el engrosamiento sistólico septal como ocurre en las cardiomiopatías congestivas (36).

La aurícula izquierda es otro de los parámetros que muestra valores aumentados en el grupo de pacientes con miocardiopatía congestiva respecto al grupo control. Descartando los enfermos con significativa insuficiencia mitral en los que podía existir dilatación de aurícula izquierda secundaria a la regurgitación mitral (88, 105). (Fig. 38), el índice auricular izquierdo mostró valores medios significativamente mayores en el grupo con fracción de eyección disminuida respecto a los que tenían fracción de eyección normal. Tabla XIV.

La característica histológica fundamental en los enfermos con miocardiopatía de patrón congestivo es la fibrosis intersticial y perivascular que se suele acompañar de hipertrofia celular con degeneración de células miocárdicas. Generalmente los pacientes con deterioro funcional importante son aquellos en que la dilatación de la cavidad es inadecuada al grado de hipertrofia. Como demostró McDONALD (90) existe diferente pronóstico en las formas con poca dilatación y mas hipertrofia de la pared que aquellas otras con dilatación importante sin hipertrofia. KRISTINSSON (86), OAKLEY (86),

y KUHN (87) encontraron variaciones en la mortalidad a los 4 años desde un 50 % en el primer grupo hasta un 100 % en el segundo. En esta serie el 44 % de los enfermos presentaban hipertrofia de la pared y/o del septo interventricular y el 56 % tenía dilatación sin hipertrofia.

Es por otra parte conocido el hecho de que este proceso pasa por tres fases evolutivas: Primera. - Asintomática; Segunda. - Hipertrofica; Tercera. - Con dilatación. En este sentido podemos mediante ecocardiografía, mediante la combinación de los diferentes parámetros obtener una información útil del estado evolutivo en que se encuentra el proceso lo cual adquiere una evidente implicación clínica desde un punto de vista pronóstico y terapéutico. (90).

Estas formas con dilatación e hipertrofia de la pared pueden corresponder - bien a alguno de los estudios de la miocardiopatía congestiva, ser formas infiltrativas o incluso evolucionadas de las hipertroficas. Fig. 47.

La valoración de la respuesta a las medidas terapéuticas en base a la variación de los diferentes parámetros de contractilidad permite efectuar un seguimiento de estos pacientes como se demuestra en la Fig. 41 en que puede observarse la reducción del tamaño del tracto de salida del ventrículo izquierdo y de la aurícula izquierda con normalización de la imagen de la val-

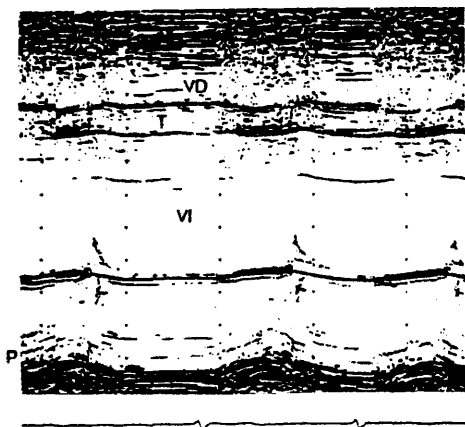


Fig. 34

Afectación miocárdica de patrón congestivo con dilatación ventricular izquierda e hipocontractilidad de sus paredes. La aquinesia septal con hipocontractilidad de la pared posterior apoyaría el origen isquémico del proceso.

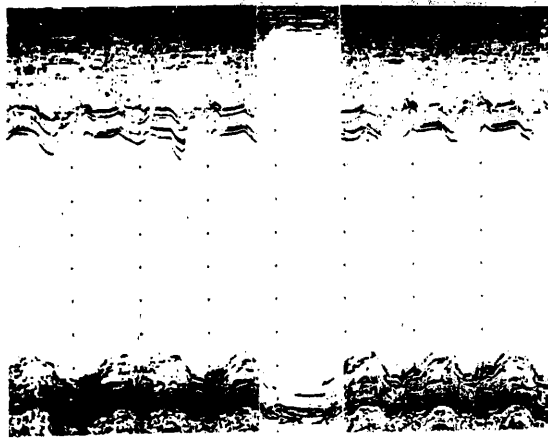


Fig. 35
Miocardiopatía congestiva en fase muy avanzada con marcada dilatación de la
cavidad ventricular con depresión de los parámetros de función sistólica sin
hipertrofia asociada de las paredes ventriculares.

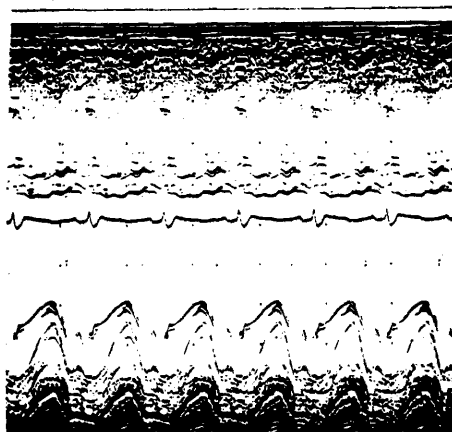


Fig. 36

Ecocardiograma en modo M en un paciente con cardiopatía isquémica. A diferencia de las miocardiopatías congestivas existe en este caso una asimetría en la hipocontractilidad con marcada disminución de la contracción sistólica del tabique e hiperquinesia compensadora en la pared posterior del ventrículo izquierdo.

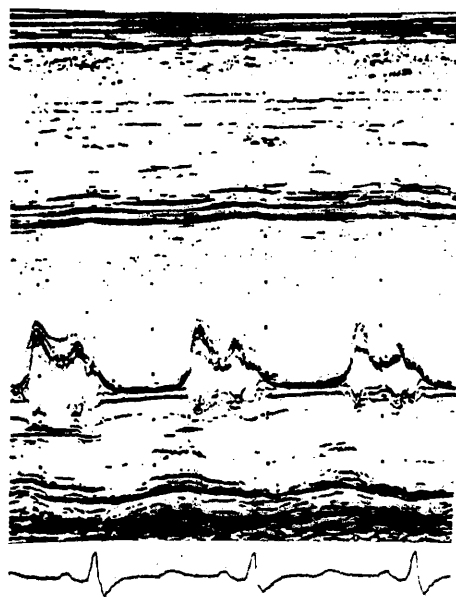


Fig. 37

Patron de afectación miocárdica similar a las miocardiopatías congestivas en un paciente con enfermedad coronaria con afectación difusa de la contractilidad ventricular. Dilatación del tamaño de la cavidad ventricular izquierda movimiento hipoquinético del septo interventricular con ecos densos que podrían sugerir fibrosis septal e hipocontractilidad de la pared libre. La válvula mitral presenta marcado temblor de ambas valvas sugestiva de disfunción isquémica con incremento en el intervalo AC interrumpido por el punto B.

vula mitral 6 en la Fig. 40 en la que se evidencia una mejora en la contractilidad de la pared posterior.

Estas modificaciones como respuesta al tratamiento las encontramos en una baja proporción de los pacientes estudiados. El diferente comportamiento de estos enfermos mejorando en unos los parámetros de función ventricular - mientras que en otros no se observan modificaciones en los mismos e incluso progresan puede tener una correspondencia histológica. Cuando la enfermedad afecta fundamentalmente al mesenquima el grado de dilatación es menor, la contractilidad puede ser aceptable y ser mayores las posibilidades de reversibilidad del proceso. Sin embargo cuando la afectación es fundamentalmente parenquimatosa el grado de deterioro en la contractilidad es mayor con mas dilatación y menores las posibilidades de mejora . Fig. 35.

Hemos encontrado mejor correlación entre la velocidad de amplitud de contracción de la pared con los diámetros ventriculares que entre éstos y el grosor de la pared. El volumen telediastólico a veces no se correlaciona con la presión telediastólica en la miocardiopatía congestiva como ya fué demostrado por BRAUNWALD sin embargo, el volumen telediastólico ha de mostrado ser mejor indicador pronóstico que la propia presión telediastólica en estos pacientes. La amplitud de desplazamiento en sístole por deba

jo de 5 mm. es también un indicador importante del grado de deterioro de la función ventricular y un mal índice pronóstico. En algunos casos se produce en las formas precoces del proceso como primera alteración la disminución de la velocidad de contracción y de la amplitud de desplazamiento en sístole, incluso con valores normales en el diámetro de la cavidad encontrándose pacientes con significativa reducción en la fracción de eyección y volúmenes ventriculares aumentados.

La válvula mitral mostró el característico comportamiento en boca de pescado con disminución de la amplitud DE y en la separación de ambas valvas en diástole con alargamiento del cierre diastólico y un escalon intermedio en el mismo conocido como punto B. Este comportamiento de la válvula mitral lo encontramos en todos los casos con incremento en la presión telediastólica ventricular izquierda (85) sin que pudieramos demostrar relación entre el grado de alargamiento del intervalo AC y el nivel de la presión telediastólica ventricular izquierda. La onda A puede estar inicialmente aumentada y a medida que se produce un mayor deterioro en la función ventricular izquierda reducirse progresivamente hasta llegar incluso a desaparecer. La disminución en la separación diastólica encontrada en este grupo de pacientes debe ser explicada por la disminución del flujo mitral. La pendiente EF mostró valores medios normales pero en una significativa

proporción de pacientes estaba aumentada. Este hallazgo puede estar en relación con el rápido llenado aurículo ventricular demostrado por OAKLEY (4, 62) en pacientes con afectación miocárdica de patrón congestivo. Fig. 39.

Los pacientes coronarios con importante deterioro en la función ventricular pueden mostrar un patrón ecocardiográfico en nada diferenciable al de la miocardiopatía congestiva (124) (Figs. 34, 37). El movimiento paradójico del tabique interventricular que sería un signo a favor de afectación coronaria, lo hemos encontrado en algún caso con miocardiopatía congestiva y coronarias normales, por tanto las alteraciones segmentarias de la contractilidad (36) no deben ser tomadas como signo patognomónico seguro de enfermedad coronaria aunque estas se presenten con mayor frecuencia en la cardiopatía isquémica, Fig. 36 pueden verse en algún caso de miocardiopatía congestiva.

Ha sido descrito como signo de miocardiopatía infiltrativa el aumento del grosor de las paredes (20) con disminución del coeficiente de engrosamiento sistólico y cavidad ventricular normal (33, 5). Nosotros no hemos podido confirmar este aspecto y en las formas infiltrativas con patrón restrictivo que hemos estudiado mostraban ó hipertrofia concéntrica con normal -

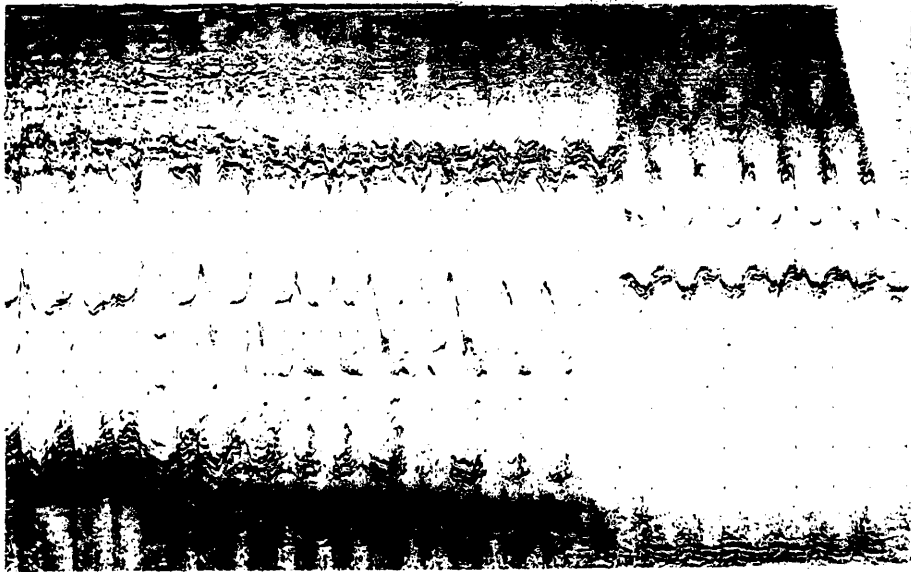


Fig. 38

Miocardiopatía congestiva con insuficiencia mitral asociada barrido en modo M desde el ventrículo izquierdo a la raíz aórtica y aurícula izquierda. Dilatación ventricular izquierda con aceptable motilidad de la pared posterior e importante dilatación de la aurícula izquierda secundaria a la regurgitación mitral.

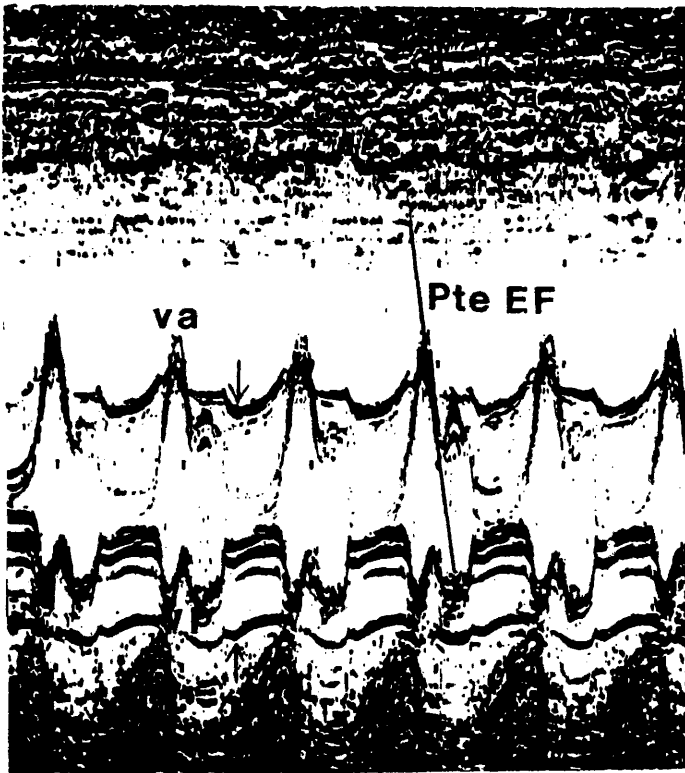


Fig. 39

Característico patron de la valvula mitral en las formas con dilatación, la valva posterior tiene una excursión mayor por la dilatación ventricular y adquiere morfologia "en boca de pescao". La pendiente EF es rapida replegandose la valvula mitral inmediatamente despues de abrirse por disminución del flujo a su traves y la distorsión geometrica del ventriculo izquierdo condiciona los ecos superpuestos correspondientes a cuerdas tendineas.



Fig. 40

Evolución de un enfermo con miocardiopatía congestiva. A la izquierda estudio previo y a la derecha el ecocardiograma efectuado después de tres meses de tratamiento. Puede observarse la reducción en el tamaño del tracto de salida del ventrículo izquierdo y del diámetro de la cavidad auricular izquierda en el estudio posterior al tratamiento. La normalización de la morfología de la válvula mitral está en relación con la menor frecuencia cardíaca del estudio post.

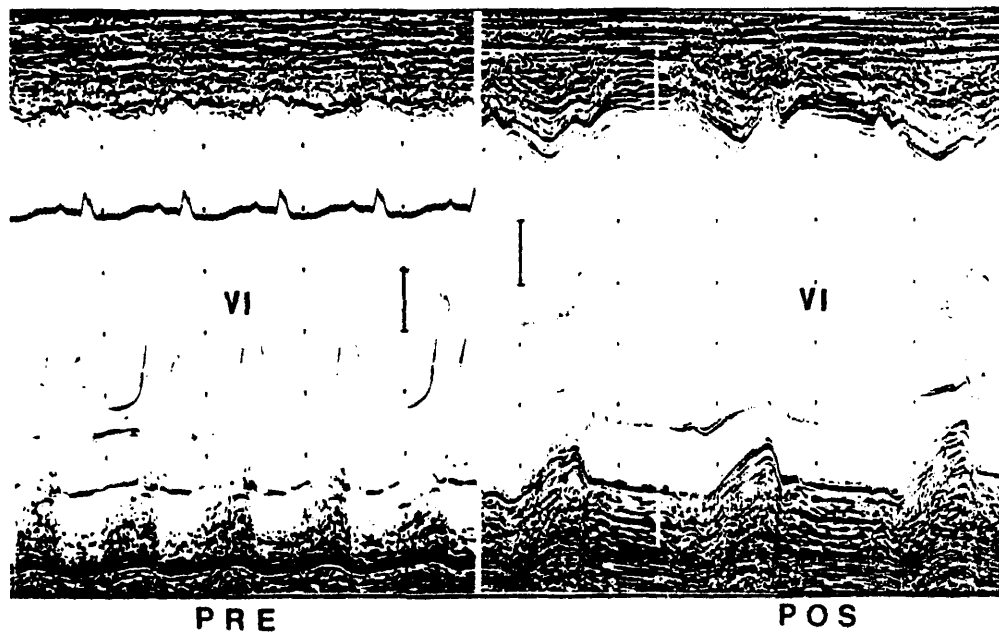


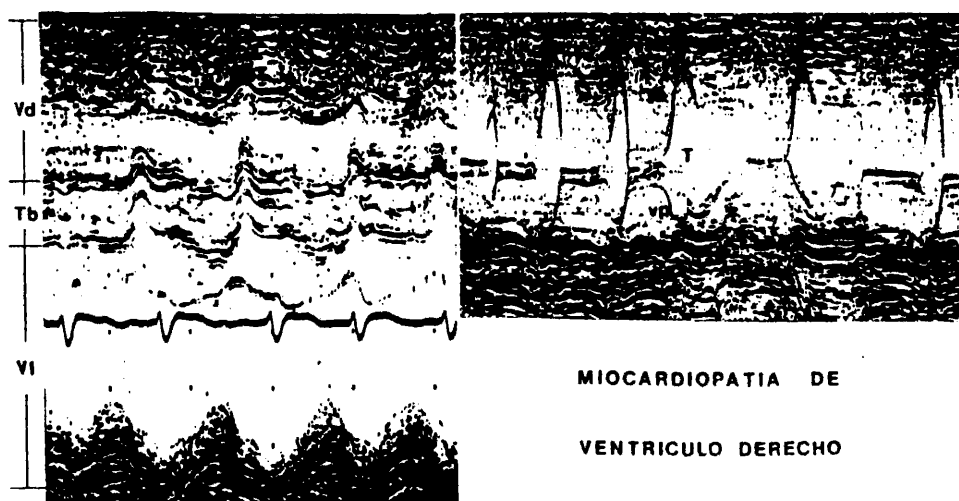
Fig. 41

Estudio pre y postratamiento en un caso de miocardiopatía congestiva en el que se observa disminución en el diámetro de la cavidad ventricular en la imagen de la derecha con mejoría en la contractilidad de ambas paredes.

cavidad ventricular ó hipertrofia asociada a un patrón de miocardiopatía congestiva (Fig. 45). En un caso de enfermedad de Chagas (Fig. 46) el patrón también era típico de miocardiopatía congestiva coincidiendo con los de las descripciones de la literatura encontrándose en estos pacientes la existencia de una hipocinesia apical que puede ser determinada con eco bidimensional que sería un signo característico que podría diferenciar esta enfermedad de la propia miocardiopatía congestiva.

El ventrículo derecho muestra valores aumentados en su diámetro anteroposterior en aquellos casos evolucionados con hipertensión pulmonar ó cuando existe afectación fundamental del ventrículo derecho. En la Fig. 42 se observa el incremento en la relación VD/VI en un enfermo con miocardiopatía congestiva que afecta fundamentalmente al ventrículo derecho y en el que no existe una dilatación importante ventricular izquierda. El análisis de la válvula tricúspide puede aportar también información de interés y al igual que ocurría con la válvula mitral en el lado izquierdo adquiere una morfología en boca de pescado siendo también el grado de disminución en la pendiente EF un signo en relación con la distensibilidad ventricular derecha y la velocidad de llenado aurículo ventricular.

En las sigmoideas aórticas encontramos dos patrones el más frecuente fue



MIOCARDIOPATIA DE
VENTRICULO DERECHO

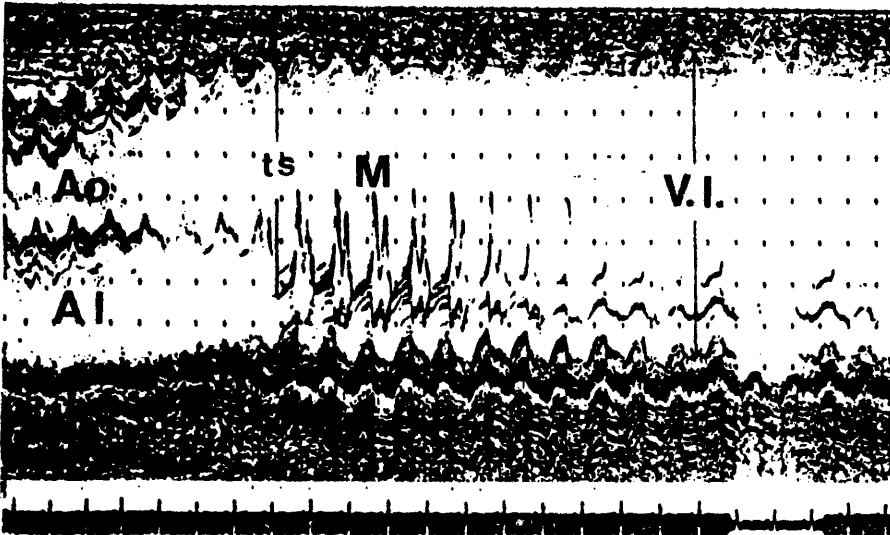
Fig. 42

Cardiomiopatía con aceptación fundamental del ventrículo derecho. Incremento del diámetro de esta cavidad con aumento de los ecos de la pared anterior y ligero incremento del grosor del tabique. Los diámetros de la cavidad ventricular izquierda son normales así como la contracción del tabique y de la pared libre. La parte derecha de la imagen la válvula tricúspide característica "en boca de pescado" con rápida pendiente diastólica y amplia excursión de la valva posterior.

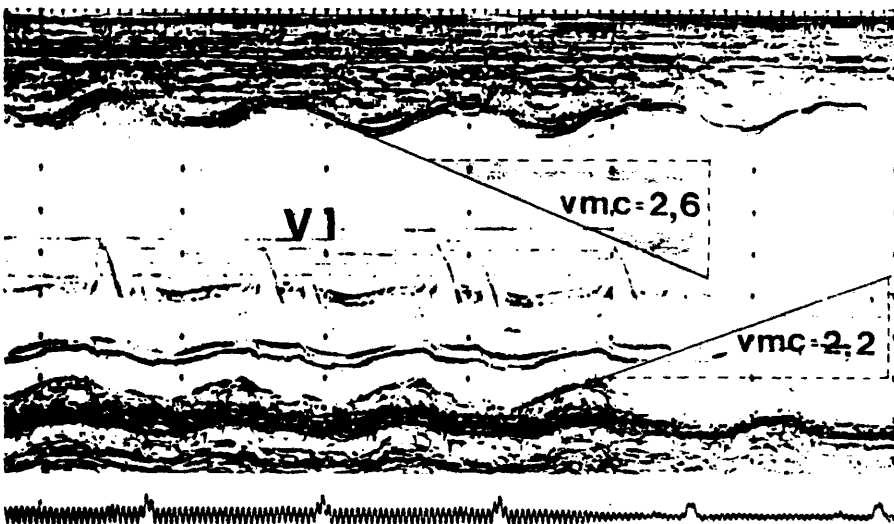


Fig. 43

Miocardiopatía con dilatación localizada del ventrículo derecho. Obsérvese en la porción derecha de la imagen el aumento del diámetro ventricular derecho respecto de la misma imagen en la parte izquierda de la figura recogida a un nivel inferior. En el estudio angiográfico pudo demostrarse dilatación localizada a nivel de la porción de salida del ventrículo derecho.



1



2

Fig. 44

Miocarditis aguda en un niño con patron similar a las formas congestivas.

Dilatación ventricular izquierda con amplio tracto de salida. Característica

imagen de la valvula mitral y disminución de la amplitud y velocidad de

contracción de las paredes. La evolución del patron clínico y ecocardiografico

permitirá efectuar el diagnostico diferencial con la miocardiopatía congestiva.

VI = ventriculo izquierdo, M = valvula mitral, AO = aorta, AI = auricula izquierda,

Vmc = velocidad media de contracción.

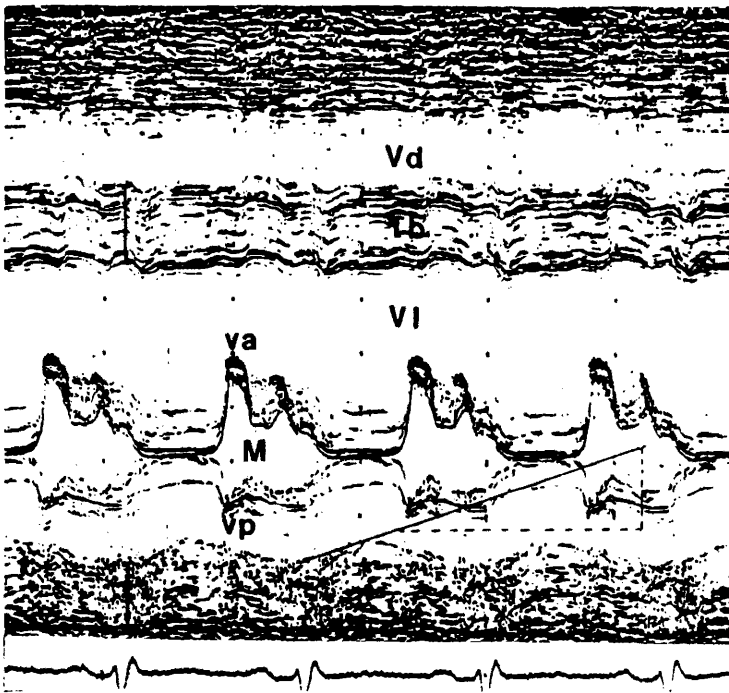


Fig. 45

Ecocardiograma en un paciente con amiloidosis en insuficiencia cardiaca.

Se combinan por una parte hipertrofia concentrica del ventriculo izquierdo sin otros signos de las formas hipertroficas. La cavidad ventricular izquierda está dilatada con amplio tracto de salida del ventriculo izquierdo.

Por otra existen signos del patron congestivo con valvula mitral caracteristica "en boca de pescado" con ecos superpuestos de cuerdas tendíneas y alargamiento del intervalo AC por aumento en la presión telediastolica ventricular izquierda.

Hipocontractilidad de ambas paredes ventriculares. VD = ventriculo derecho VA = valva anterior, TB = tabique interventricular M = valvula mitral, VI = ventriculo, VP = valva posterior.

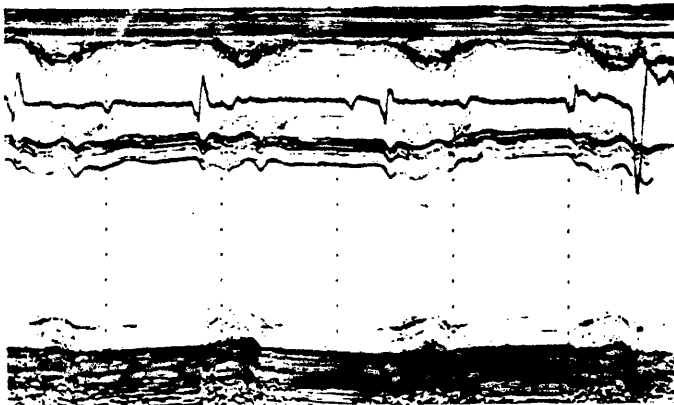


Fig. 46

Miocardopatía chagásica en la que el patrón ecocardiográfico es similar al observado en las miocardopatías congestivas con dilatación de los diámetros ventriculares e hipocontractilidad del tabique y de la pared libre del ventrículo izquierdo.

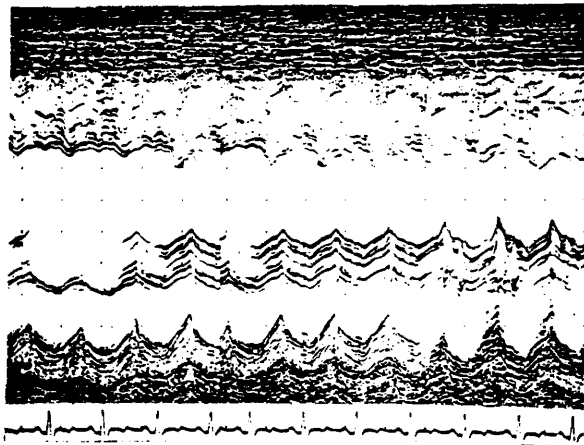


Fig. 47

Miocardiopatía restrictiva con ligera hipertrofia de las paredes ventriculares y marcada dilatación de la cavidad. El engrosamiento de la pared muestra valores normales sin alteraciones en la amplitud de desplazamiento ni en la velocidad media de contracción.

la disminución de la separación sistólica con cierre progresivo a lo largo de la sístole. Menos frecuente fué el colapso parcial protosistólico observado en el 10% de los enfermos. Ambos comportamientos traducen la disminución en el volumen de eyección secundaria a la depresión de la función sistólica y, por tanto, otro índice que conjuntamente con el resto de los parámetros de la función ventricular informa del grado de afectación en la función del ventrículo izquierdo. (Fig. 33).

Estudiamos un caso de fibrosis endomiocárdica (Fig. 52) en el que la afectación fundamental era del ventrículo derecho observándose en el modo M una imagen similar a la que se encuentra en la enfermedad de Ebstein con una gran cámara anterior producida por la dilatación auricular derecha y ventrículo izquierdo reducido. Esta imagen fué aclarada mediante el eco bidimensional en corte apical de 4 cámaras en el que se descartaba anomalía de Ebstein, se confirmaba una gran dilatación de aurícula derecha con ventrículo derecho muy reducido y ventrículo izquierdo ligeramente disminuido.

El eco 2D con la combinación de los planos apical de 4 cámaras transversal, 3 cámaras mas aorta ó apical de 2 cámaras (equivalente a la proyección oblicua anterior derecha en la angiocardiógrafa) permite efectuar el esti-

dio del ventrículo izquierdo globalmente y el análisis segmentario del mismo. La correlación efectuada con la angiocardiógrafa demostró (tabla XXII) que la fracción de eyección es un buen predictor, valorada por eco 2D, de la fracción de eyección hemodinámica superior al modo M y que aunque la correlación encontrada para los volúmenes ventriculares es aceptable estos son sistemáticamente infraestimados mediante eco 2D.

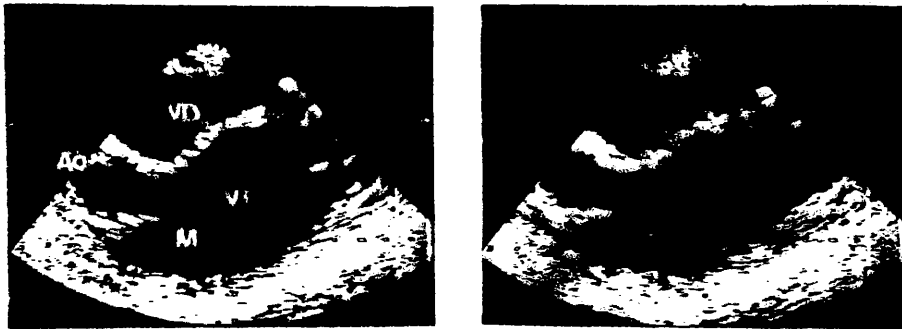


Fig. 48

Ecocardiograma bidimensional. Plano longitudinal en una cardiomiopatía congestiva con afectación global de la contractilidad del tabique y de la pared posterolateral sin variaciones considerables de la superficie de la cavidad ventricular izquierda en sistole (imagen derecha) respecto a diastole (izquierda).

$\Delta D_1 16\%$ $L 7\%$ $D_2 17\%$

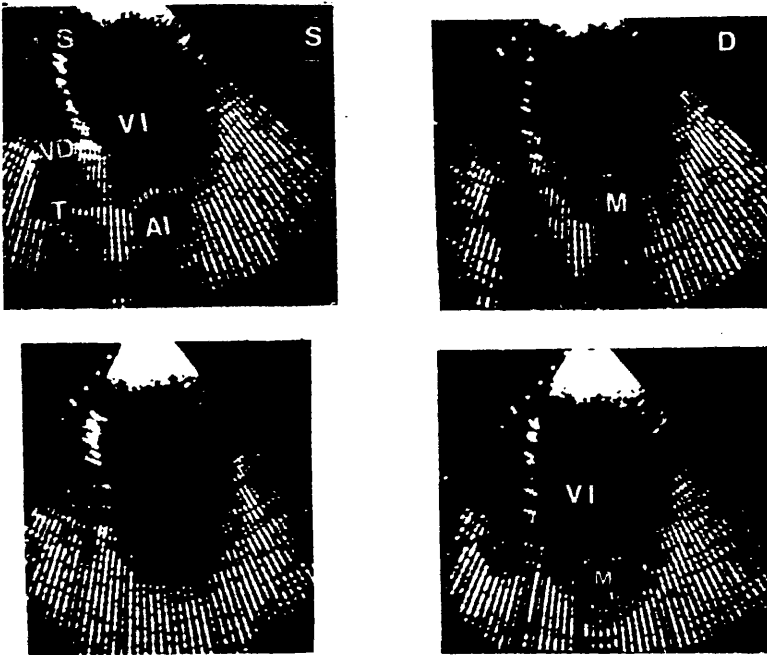


Fig. 49

Ecocardiograma bidimensional corte apical de cuatro cámaras y transversal con dilatación de la cavidad ventricular izquierda e hipomovilidad generalizada de todas sus paredes con incremento de los volúmenes ventriculares y disminución del volumen de eyección. En la parte superior aparecen los valores del porcentaje de acortamiento para los diferentes diámetros anteroposterior, longitudinal y transverso.

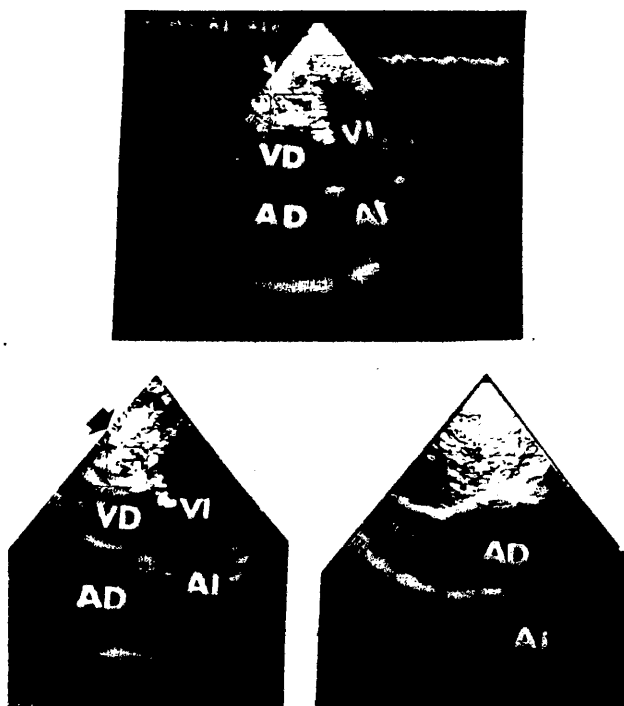


Fig. 52

FIBROSIS ENDOMIOCARDICA: Eco bidimensional en una niña africana. Afectación ventricular derecha con obliteración de la cavidad por una masa de ecos marcado con flecha. Plano apical- 4 cámaras en la parte superior. En la inferior a la izquierda con ligera rotación apareciendo la raíz aortica en la unión A-V. En ambas proyecciones se observa la ocupación de los 2/3 distales del VD con dilatación de la AD. En la parte inferior derecha plano subxifoideo en el que se observa la dilatación de la vena cava inferior (VCI) y de la AD.

RESUMEN

MIOCARDIOPATIAS CON HIPERTROFIA

No obstructivas. La hipertrofia concéntrica simple sin ninguno de los signos que definen las otras formas de miocardiopatía hipertrófica puede observarse en pacientes con procesos que afectan secundariamente al músculo cardíaco como la amiloidosis, hemocromatosis, hipertiroidismo, etc. y en las fases iniciales de la miocardiopatía obstructiva. Entrarían dentro de este grupo también la llamada hipertrofia idiopática del ventrículo izquierdo, hipertrofia miocárdica idiopática, según denominación de BRAUNWALD (24) y ABBASI (3). La mayor parte de las miocardiopatías hipertróficas diagnosticadas clínicamente muestran en el eco hipertrofia septal asimétrica. La hipertrofia concéntrica no obstructiva se caracterizaría por aumento del grosor del tabique y de la pared libre en igual proporción con relación TAB/PL menor de 1.3; normal tracto de salida ventricular izquierdo; fracción de eyección normal y válvula mitral con pendiente EF reducida en mayor ó menor grado según la hipertrofia ventricular izquierda afectando la distensibilidad ventricular. No aparece movimiento sistólico anterior de la válvula mitral y el índice de estrechamiento sistólico presenta valores normales.

Hipertrofia septal asimétrica sin obstrucción. Constituye la forma mas fre

ente de la miocardiopatía hipertrófica no obstructiva. A la luz de nuestros hallazgos no siempre se demuestra familiarmente el carácter de transmisión autosómica dominante por lo que esta enfermedad puede tener diferentes orígenes.

Se caracteriza por aumento desproporcionado del grosor septal con hipocinesia del mismo y relación tabique/pared libre superior a 1.3. Puede acompañarse o no de aumento del grosor de la pared posterior. La fracción de eyección es normal ó aumentada y existe un aumento de la motilidad de la pared posterior compensando así la hipocinesia septal. La válvula mitral muestra una pendiente EF reducida en mayor ó menor grado en relación con la hipertrofia ventricular. No suele observarse movimiento sistólico anterior mitral ó éste es de grado incompleto y excepto en las formas latentes no es habitual la presencia de colapso sistólico de las sigmoideas aórticas. El tamaño del tracto de salida del ventrículo izquierdo puede ser normal ó ligeramente reducido y el índice de estrechamiento sistólico está disminuido pero en menor grado que en las formas obstructivas. Las formas con gran componente restrictivo muestran además de disminución de la pendiente EF incremento de la onda A con cavidad ventricular pequeña y movimiento presistólico posterior de aorta y sigmoideas así como de la

pared libre del ventrículo izquierdo. (Figs. 12 , 14).

Hipertróficas con obstrucción. La mayor parte de las veces tienen hipertrofia septal asimétrica con relación tabique/pared libre por encima de 1.5 con marcada hipomovilidad septal. Unicamente cuando existe IM importante el tabique puede tener movimiento mayor. Estrechamiento del tracto de salida del ventrículo izquierdo por debajo de 2.5 cm. y movimiento sistólico anterior mitral de grado completo ocupando el tracto de salida del ventrículo izquierdo y permaneciendo en contacto con el septo interventricular mas del 30% de la fase sistólica. El índice de estrechamiento sistólico estaba por debajo del 35% en todos los casos y todos los enfermos con miocardiopatía hipertrófica tenían colapso protosistólico de sigmoideas aórticas. (Figs. 11, 18).

Las formas concéntricas son poco frecuentes aunque se presentan dentro de las miocardiopatías hipertróficas obstructivas y en ellas el grosor de la pared libre es igual a la del septo. El resto de los signos ecocardiográficos son similares a las formas asimétricas.

Cuando existe afectación fundamental del ventrículo derecho se produce además un aumento de los ecos correspondientes a la crista y de la pared

anterior de ventrículo derecho con característico colapso sistólico de la sigmoidea pulmonar, similar al colapso que se observa en la aorta en el lado izquierdo. Este hallazgo tiene valor en ausencia de hipertensión pulmonar (156) (Fig. 22).

En algunos casos de estenosis aórtica valvular, aorta bicúspide, estenosis subaórtica fija, etc., pueden asociarse estenosis subaórtica dinámica (146). Esta asociación que puede ser primaria ó secundaria al proceso de base adquiere unas implicaciones terapéuticas evidentes. La localización de la hipertrofia septal, el grado de obliteración sistólica, la protrusión del septo interventricular en el tracto de salida del ventrículo izquierdo, la valoración de la función ventricular global, el nivel de implantación de la válvula mitral y la contribución de los músculos papilares constituyen las aportaciones de mayor interés del eco bidimensional. La demostración de la placa endocárdica a nivel de la superficie septal izquierda no observada en otros tipos de hipertrofia septal puede constituir un hallazgo de interés que permita diferenciar la hipertrofia septal de la miocardiopatía hipertrofica de otras situaciones en las que el engrosamiento del septo es una respuesta hipertrofica secundaria a otro tipo de cardiopatía ó enfermedad sistémica.

Los trabajos del grupo de YAMAGUCHI (160) en 30 pacientes con ondas T gigantes e invertidas y alto voltaje del QRS en ausencia de hipertensión o enfermedad coronaria en los que se demostró angiográficamente la existencia de una hipertrofia apical concéntrica sin obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo constituyen la definición de una nueva forma dentro del espectro de las miocardiopatías hipertróficas. Esta configuración que puede ser demostrada mediante eco bidimensional en el corte apical de 4 cámaras presenta limitaciones importantes en el estudio mediante técnica en modo M. En estos casos no fueron observadas otras anomalías propias de la miocardiopatía hipertrófica y únicamente en algunos casos pudo observarse hipertrofia septal asimétrica. Estos autores sugieren el papel jugado por las catecolaminas en el desarrollo de estas miocardiopatías.

La aparición de la miocardiopatía hipertrófica en neonatos y niños (18) y la similitud entre estructura del miocardio en el corazón con miocardiopatía hipertrófica obstructiva y en corazones primitivos sugieren que podría tratarse de una alteración en el desarrollo embrionario cuya causa podría situarse en una alteración en la función de las catecolaminas especialmente en la respuesta a la estimulación beta adrenérgica y la asociación con

hiperfunción tiroidea. Nosotros hemos encontrado en presencia de hiperfunción tiroidea un patrón de miocardiopatía hipetrófica concéntrica del ventrículo izquierdo (Fig. 29) e incompleto MSA mitral.

Existen sin embargo importantes puntos oscuros pendientes de aclarar en este proceso. ¿Por que la diferencia entre las formas concéntricas y la hipertrofia septal asimétrica si aquellas no corresponden ni a los casos mas evolucionados ni con mayor gradiente?. ¿Cual es el mecanismo que pone en marcha el desarrollo de esta enfermedad?. ¿Por que se asocia con otros procesos cardiacos congénitos?. ¿Por que no se encuentra siempre el comportamiento de transmisión que sugiera la base genética autosómica en todos los casos?. Etc.

M. con dilatación.

Las formas con dilatación en fase inicial pueden presentar ligera disminución en los parámetros de contractilidad, de la amplitud de desplazamiento en sístole y volúmenes ventriculares todavía conservados e incluso ligeramente aumentados. Las formas mas avanzadas presentan importante dilatación de la cavidad ventricular con disminución de la fracción de eyección y de la velocidad de acortamiento circunferencial así como de la amplitud sistólica de desplazamiento en la pared posterior. Puede estar presente o no hipertrofia de las paredes lo cual tiene una significación evolutiva evidente.

En los casos de afectación severa se produce aumento del diámetro ventricular derecho con patrón tricuspideo semejante a la válvula mitral en el lado izquierdo en "boca de pescado". Cuando la afectación es primariamente del VD, la relación VD/VI está aumentada pudiendo presentar la cavidad ventricular izquierda valores normales. Fig. 42.

La valvula mitral tiene el caracterfstico patrón en "boca de pescado" con excursión amplia de la valva posterior y disminución de la separación diastólica de ambas valvas dependiendo del grado de disminución del flujo a su través. La distancia E tabique guarda relación con el grado de afectación en la función sistólica. Cuanto mayor es la depresión sistólica más dilata

ción del tracto de salida existe que conjuntamente con la disminución en la amplitud protodiastólica condiciona el grado de incremento de la distancia E mitral-tabique interventricular. La dilatación del tracto de salida del ventrículo izquierdo, el alargamiento de la distancia E tabique y la imagen de la válvula mitral son los datos mas precoces de la existencia de afectación miocárdica de tipo congestivo.

En las cardiomiopatías hipertróficas evolucionadas están presentes los signos de aquellas con ó sin hipertrofia septal asimétrica ó movimiento sistólico anterior asociadas a dilatación de la cavidad ventricular izquierda e hipocontractilidad de las paredes. Es de destacar en los casos con miocardiopatías hipertróficas evolucionadas en presencia de patrón congestivo, el aumento del tamaño del tracto de salida del ventrículo izquierdo que puede acompañarse de disminución en el grado de movimiento sistólico anterior mitral y disminución del componente obstructivo.

Las formas restrictivas tienen poca expresión ecocardiográfica y pueden presentar hipertrofia concéntrica con normal tamaño de la cavidad ó cavidad dilatada y patrón congestivo. Es de destacar que en ausencia de valvulopatía, enfermedad congénita, valvular ó coronaria un cuadro clínico de insuficiencia cardiaca con normal tamaño de la cavidad ventricular iz-

quienda, hipertrofia de la pared y en algunos casos disminución de coeficiente de engrosamiento sistólico debe hacer sospechar la existencia de miocardiopatía restrictiva. El movimiento de la pared posterior y resto de los signos que sugieran afectación de la distensibilidad ventricular completan la información ecocardiográfica de estos procesos. Es de destacar la utilidad del diagnóstico diferencial del predominio del componente restrictivo, hipertrófico ó congestivo y la posibilidad de diagnóstico diferencial con las pericarditis exudativas y restrictivas.

La caracterización global de la función ventricular izquierda en estos pacientes mediante eco bidimensional permite efectuar de forma mas fiable la medida de la fracción de eyección pero otros aspectos, como la amplitud de desplazamiento de las paredes, velocidad de contracción de las mismas, engrosamiento sistólico, etc. se efectua mejor con técnica en modo M. La demostración de la existencia de trombos que se observa en algunos casos con miocardiopatía con dilatación (Fig. 50) constituye otra de las aportaciones de interés del eco bidimensional.

En los pacientes con cardiomegalia y manifestaciones de insuficiencia cardíaca congestiva puede descartarse inicialmente la presencia de derrame pericárdico y posteriormente la afectación fundamental es de ventrículo derecho, deberá descartarse la existencia de cor pulmonale, hipertensión

pulmonar de otro origen ó cardiopatía congénita. Si la afectación fundamental es de ventrículo izquierdo y existe hipertrofia del septo interventricular de la pared libre ó de ambas, es obligado efectuar el diagnóstico diferencial entre miocardiopatía hipertrófica ó hipertrofia secundaria a lesión valvular, hipertensión arterial, etc. Si la dilatación es predominante respecto a la hipertrofia sobre todo en ausencia de otros signos distintivos de la miocardiopatía hipertrófica deberá efectuarse el diagnóstico diferencial con la cardiopatía isquémica. Sin embargo la diferenciación entre estos patrones con dilatación y depresión de la función ventricular para saber si se trata de una miocardiopatía congestiva ó de enfermedad coronaria es en muchas ocasiones difícil, precisando para ello estudio coronariográfico. En este sentido además de la posibilidad de detectar alteraciones segmentarias de la contractilidad como anteriormente se ha mencionado la suma de las amplitudes del movimiento sistólico del tabique y de la pared posterior del ventrículo izquierdo es mayor en los pacientes coronarios en los que suele mantenerse la contractilidad de una de las paredes mientras que en la miocardiopatía congestiva la alteración en la amplitud sistólica afecta al tabique interventricular y a la pared libre.

El diámetro diastólico, grosor de las paredes, fracción de acortamiento y tamaño de la aurícula izquierda y relación grosor/radio de la cavidad

mostró valores diferentes en los pacientes sintomáticos y asintomáticos. Todos estos parámetros estaban alterados respecto al control por lo que el ecocardiograma puede detectar fases precoces de este proceso.

CLASIFICACION DE LAS MIOCARDIOPATIAS

CON HIPERTROFIA

NO OBST.:	- Hipertrofia cencéntrica simple.
	- Hipertrofia septal asimétrica:
	Cavidad normal
	" reducida
	Con componente restrictivo
	- Apical
OBST.:	- Hipertrofia septal asimétrica (con mayor o menor componente restrictivo)
	- Concentrica.
	- Afectación infundibular derecha.
	- Funcional asociada a otros procesos (E.A., Aoblc., H.A., etc.)

CON DILATACION

- Inicial
- Avanzada
- Dilatación V.I. con pared normal.
- " " con hipertrofia de la pared.
- " " ↓ dilatación V.D.
- Afectación fundamental V.D.
- Evolución formas hipertróficas.
- Formas restrictivas con cavidad dilatada.

RESTRICTIVAS ?

CONCLUSIONES

CONCLUSIONES

HIPERTROFICAS

- El índice de estrechamiento sistólico fué el parámetro mas sensible en el grupo de miocardiopatías hipertróficas y la disminución de éste por debajo de ciertos límites puede considerarse como segura de ese proceso.
- La hipertrofia septal asimétrica con relación tabique/pared libre mayor de 1,3, movimiento sistólico anterior de la válvula mitral, disminución del tracto de salida del ventrículo izquierdo, hipoquinesia de la pared posterior, colapso sistólico de sigmoideas aórticas y disminución del tamaño auricular izquierdo son otra de las características presentes en mayor ó menor proporción en las miocardiopatías hipertróficas.
- Las formas concéntricas presentes en el 11% de los casos en esta serie, no guardan relación con la severidad del proceso ni con el tiempo de evolución del mismo por lo que no podemos definir el lugar que ocupan dentro del espectro de las miocardiopatías hipertróficas. Sin embargo esta forma no puede considerarse como una entidad clínica diferente y posiblemente - corresponde a determinada fase evolutiva del proceso.
- La disminución del tracto de salida del ventrículo izquierdo, movimiento sistólico anterior de la válvula mitral de grado completo, colapso de las

sigmoideas aórticas, grosor e hipocinesia septal, pueden servir conjuntamente con el tamaño de la aurícula izquierda para diferenciar las formas con y sin obstrucción.

- La característica forma obstructiva tendría marcada hipertrofia septal, relación tabique/pared libre mayor a 1.3 ó 1.5, índice de estrechamiento sistólico menor del 35%, movimiento sistólico anterior mitral de grado completo, colapso sistólico de sigmoideas aórticas y aurícula izquierda superior a 4 cm.
- Ningún signo fué útil para diferenciar las formas con obstrucción basal de las provocadas.
- El incremento del valor del ventrículo derecho sugiere la afectación difusa del proceso en ambos ventrículos.
- La demostración de colapso sistólico de la válvula pulmonar con aumento de grosor de la crista y de la pared anterior cuando existe gradiente fundamentalmente en ventrículo derecho y en ausencia de hipertensión pulmonar, indica la necesidad de estudiar la válvula pulmonar en estos pacientes y la presentación de un patrón de las características anteriormente mencionadas debe sugerir la existencia de obstrucción en el lado derecho.

- El tamaño de la cavidad ventricular, grado de hipertrofia de las paredes, pendiente EF y amplitud DE de la válvula mitral, movimiento presistólico posterior de la pared libre y de la aorta informan sobre el grado de compromiso en el llenado ventricular en este proceso y del incremento de la presión telediastólica.
- La pendiente EF se correlacionó con la relación diámetro diastólico/grosor diastólico del septo más grosor diastólico de la pared posterior. Por ello ambos parámetros juegan un papel en el comportamiento de la pendiente EF mitral.
- La demostración de la modalidad de transmisión genética únicamente en una de las ocho familias estudiadas sugiere que no sea ésta siempre la única etiología de este proceso.
- La calcificación del anillo mitral es el hallazgo frecuentemente asociado en estos pacientes con edades por encima de los 55 a.
- La demostración de las características de la miocardiopatía hipertrofica en los pacientes con estenosis aórtica valvular o subvalvular puede ser secundaria al proceso de base. El nivel de implantación de la válvula mitral podría servir como ayuda para diferenciar las formas primarias

y secundarias aunque desde un punto de vista clínico lo fundamental es definir las alteraciones anatómicas existentes.

- El eco bidimensional nos permitió estudiar mejor el tabique interventricular que el modo M e incluso que la angiografía. La extensión y localización de la hipertrofia, protrusión en el tracto de salida del ventrículo izquierdo, obliteración sistólica y grado de acercamiento de la válvula mitral y septo en sístole con la hipertrofia de los músculos papilares fueron los elementos de mas interés en el estudio por ecocardiografía en visión real.

- La zona en la que mas frecuentemente se localizó la hipertrofia septal fué en el tercio medio entre la raíz aórtica y el músculo papilar por debajo de ambas valvas mitrales.

- La zona hipertrofiada del septo muestra una densidad y textura diferente al resto de las paredes hipertróficas. Est hecho puede estar en relación con las alteraciones anatomopatológicas encontradas en el septo en estos pacientes.

- Hemos demostrado la existencia de un eco denso lineal en la parte izquierda del septo con el nivel de contacto de la válvula mitral que puede

corresponder a la placa septal observada en los estudios anatómicos.

- Esta imagen de la placa septal no la encontramos en otras formas de hipertrofia septal asimétrica por lo que podría ser un signo de diagnóstico diferencial con otras situaciones que puedan presentar hipertrofia septal asimétrica.

- Todos los casos diagnosticados clínica y hemodinámicamente de miocardiopatía hipertrófica tenían hipertrofia septal asimétrica y/o alguno de los signos característicos de miocardiopatía hipertrófica obstructiva con mayor ó menor grado de severidad.

- Cuestionamos la existencia de la llamada "hipertrofia idiopática del ventrículo izquierdo" como entidad diferente. Probablemente son formas iniciales de las congestivas ó infiltrativas.

CONCLUSIONES

M. CON DILATACION Y RESTRICTIVAS

- Las formas congestivas mostraban un característico patrón con aumento del diámetro de VD y del índice ventricular derecho; diámetros ventriculares izquierdos (Dd, Ds); tracto de salida ventricular izquierdo; distancia E mitral-tabique comparados con el grupo control.
- Estaban disminuidos la velocidad media normalizada del septo, de la pared posterior y la amplitud de desplazamiento; fracción de eyección; porcentaje acortamiento sistólico; velocidad de acortamiento circunferencial y engrosamiento septal.
- En una significativa proporción de casos (44%) se apreció hipertrofia concéntrica ventricular izquierda.
- La amplitud de movimiento septal en sístole fue normal o incluso aumentada cuando se apreciaba insuficiencia mitral pero se acompañaba sin embargo de disminución del engrosamiento septal.
- La fracción de eyección se correlacionó mejor con la correspondiente hemodinámica cuando se valoró mediante eco bidimensional.

- La dilatación de la aurícula izquierda valorada mediante el índice auricular izquierdo estaba en relación con el grado de deterioro en la fracción de eyección.
- En los casos con afectación fundamental del ventrículo derecho la relación VD/VI estaba aumentada. La válvula tricúspide mostró un patrón característico en estos casos.
- Las formas con dilatación e hipertrofia concéntrica pueden corresponder a estadios iniciales del proceso, a formas infiltrativas e incluso a fases evolucionadas de las miocardiopatías hipertróficas.
- Encontramos diferencias significativas en el diámetro diastólico, grosor septal y de la pared posterior, fracción de acortamiento y tamaño de la aurícula izquierda entre los enfermos sintomáticos y asintomáticos.
- Todos estos parámetros excepto el porcentaje de acortamiento estaban alterados en el grupo de enfermos asintomáticos comparativamente con el control por lo que probablemente el ecocardiograma puede detectar fases precoces de la afectación miocárdica lo cual tiene un evidente significado clínico.
- El grosor del septo y de la pared posterior fué significativamente ma-

yor en los enfermos asintomáticos respecto a los sintomáticos lo que demuestra la importancia evolutiva de la existencia de hipertrofia ventricular.

- No encontramos correlación en el aumento de la aurícula izquierda y el grosor de las paredes ventriculares.

- La posibilidad de valorar la respuesta al tratamiento en estos pacientes nos ha permitido observar diferentes respuestas que pueden tener su explicación en la diferente afectación histológica.

- En las formas precoces puede producirse como primera alteración la disminución de la velocidad de contracción y la amplitud de desplazamiento sistólico de la pared incluso con valores normales en el diámetro y la cavidad, con disminución de la fracción de eyección, incremento del tracto de salida de ventrículo izquierdo y aumento de la distancia E-tabique.

- El alargamiento en el intervalo AC aunque está aumentado cuando aumenta la presión telediastólica no guarda relación el grado de alteración de este parámetro con el incremento de la presión telediastólica ventricular izquierda.

- La onda A de la válvula mitral que puede estar inicialmente aumentada

por aumento de la presión diastólica ventricular izquierda se reduce a medida que progresa el deterioro en la función ventricular.

- El aumento de la pendiente EF mitral puede estar en relación con el incremento en el llenado auriculo ventricular que se observa en los pacientes con miocardiopatía congestiva.

- Las formas restrictivas no muestran un patrón propio. En los casos estudiados ó tenían hipertrofia concéntrica ventricular izquierda con normal tamaño de la cavidad ó mostraban hipertrofia asociada a patrón congestivo.

- La enfermedad de Chagas tiene un patrón ecocardiográfico similar a las formas congestivas pudiendo mostrar en el eco bidimensional disquinesia apical.

- Pudimos detectar la existencia de un trombo intraventricular en un caso de los estudiados con eco bidimensional.

- El colapso sistólico de las sigmoidéas aórticas mostró dos tipos: progresivo ó colapso parcial protosistólico. Ambos traducen la disminución del volumen de eyección del ventrículo izquierdo.

- Los enfermos coronarios con afectación global del ventrículo izquierdo pueden presentar un patrón similar a las miocardiopatías congestivas.

.- Las alteraciones segmentarias valoradas por eco bidimensional pueden ser de interés en la diferenciación de ambos procesos.

A la vista de los hallazgos expuestos en esta Tesis pensamos que mas que encasillar cada uno de estos procesos en los grupos clásicos se deben definir los rasgos anatómicos presentes y su repercusión funcional lo cual tiene una mayor implicación desde un punto de vista pronóstico y terapéutico. Por ello proponemos la siguiente clasificación de las miocardiopatías en base a los hallazgos ecocardiográficos.

BIBLIOGRAFIA

1. Abbasi A.S., MacAlpin R.N., Eber L.M., Pearce M.L.: Echocardiographic diagnosis of idiopathic hypertrophic cardiomyopathy without outflow obstruction. *Circulation*. 46: 897, 1972.
2. Abbasi A.S., Chahine R.A., MacAlpin R.N. y col.: Left ventricular function in congestive cardiomyopathy. *Chest*. 62: 357, 1972.
3. Abbasi A.S., MacAlpin A.N., Eber L.M., Pearce M.L.: Left ventricular hypertrophy diagnosed by echocardiography. *N.Engl. J. Med.* 289: 118, 1973.
4. Abbasi A.S., Chahine R.A., MacAlpin R.N., Kattus A.A.: Ultrasound in the diagnosis of primary congestive cardiomyopathy. *Chest*. 63:937, 1973.
5. Abbasi A.S., Ellis N., Child J.: Echocardiographic features of infiltrative cardiomyopathy. *J. Clin. Ultrasound* 2: 221, 1974 (Abstract).
6. Adelman A.G., McLounhlin M.J., Marquis, Auger P., Wigle E.D.: Left ventricular cineangiographic observations in muscular subaortic stenosis. *Am. J. Cardiol.* 24: 889, 1969.
7. Adelman A.G., Auger P., Wigle E.D., Feldhrhof C.H., Corrigan D.M. and Gilbert B.W.: Current concepts of primary cardiomyopathy. *Cardiovasc. Med.* 2: 495, 1977.
8. Asín Cardiel E., Yuste P., Martínez-Bordiu C.: Estudio ecocardiográfico de la mecánica ventricular. *Rev. Esp. Cardiol.* 26: 457, 1973.

9. Asin Cardiel E., Alonso M., Delcán, Menárguez L.: Right hipertrophic obstructive cardiomyopathy: Echocardiographic study.Br. Heart. J. 1978.
10. Asin Cardiel E.: Miocardiopatías.Ecocardiografía Nuevas Técnicas. Pag. 231. Ed. Norma 1979.
11. Assad. Morrell J.L. Tajik., A.J. Giuliant R.R. Echocardiographic analysis of the ventricular septum-Prog. Cardiovasc. Dis. 17: 219, 1974.
12. Awdeh, N. Ervin S. Young J.M. and Nunn. S.: Systolic anterior motion of the mitral valved caused by sarcoid involving the septum. Contn.Med. J.: 71: 769, 1978.
13. Bahler A.S. Teichholz L.E. Gorlin R., Herman M.V.: Correlations of electrocardiography and echocardiography in determination of left ventricular wall thickness: Study of apparently normal subjects.Am.J.Cardiol.39:189, 1977.
14. Barr P.A., Celemayer J.M., Bowler J.D., Carthill T.B.: Idiopathic hypertrophy obstructive cardiomyopathy causing severe right ventricular outflow tract obstruction in infancy. Br. Heart J. 35: 1109, 1973.
15. Battle W.E. Siegel F.A., Fox L.M.: The older patient with idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. Geriatrics 32: 61, 1977.
16. Bell R., Barher P.J., Bray C.L., Beton D.C.: Incidence of thyfoide disease in hypertrophic cardiomyopathy.Br. Heart J. 40: 1306, 1978.

17. Bloom K.R., Meyer R.A., Bove K.E., Kaplan S.: The association of fixed and dynamic left ventricular outflow obstruction. *Am. Heart J.* 89:586, 1975.
18. Bloomfield D.K., Liegman J.: Idiopathic cardiomyopathy in children. *Circulation.* 27: 1071, 1973.
19. Bom N., Lancee C.T., Van Zwieten G. y vols.: Multiscan echocardiography technical description. *Circulation* 48: 1066, 1973.
20. Borer J.S., Henry W.L., Epstein S.E.: Echocardiographic observations in patients with systemic infiltrative disease involving the heart. *Am. J. Cardiol.* 39: 184, 1977.
21. Boughner Dr. Schuld R.I., Persaud J.A.: Hypertrophic obstructive cardiomyopathy. Assesment by echocardiographic and doppler ultrasound techniques. *Br. Heart J.* 37: 917, 1975.
22. Braunwald E., Morrow A.S., Cornell W.P., Aygen M.M., Hillbush T.F.: Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. Clinical hemodynamic and angiographic manifestations. *Am. J. Med.* 29: 294, 1960.
23. Braunwald E., Brocken, Brough E.C., Morrow A.S.: Hypertrophic subaortic stenosis - a broadened concept. *Circulation.* 26: 161-5, 1962.
24. Braunwald E., Aygen M.M.: Idiopathic myocardial hipertrophy without congestive heart failure of obstruction to blood flow. *Am. J. Med.* 35: 7, 1963.

25. Brent L.B., Aburano A., Fisher D.L., Moran T.Y., Myers Y.D., Taylor W.J.: Familiar muscular subaortic stenosis: an unrecognized form of idiopathic heart disease with clinical and autopsy observations. *Circulation* 21: 167, 1960.
26. Brigden N. Cardiac amyloidosis. *Prog. Cardiovasc. Dis.* 7: 142, 1964.
27. Buja L.W., Kmetz N.B., Roberts W.C.: Clinically significant cardiac amyloidosis. Clinicopathologic findings in 15 patients. *Am. J. Cardiol.* 26: 394, 1970.
28. Bulkley B.H., Fortuin N.J.: Systolic anterior motion of the mitral valve without asymmetric septal hypertrophy. *Chest*, 69: 94, 1976.
29. Carlisle R.: A classification for the cardiomyopathies. *Am. J. Cardiol.* 28: 242, 1971.
30. Carter W.E., Allen H.D., Shandy, Golobers S.Y.: The asymmetrically hypertrophied septum. Further differentiation of its cause. *Circulation*, 53: 19, 1976.
31. Chaine R.A., Raizner H.E., Nelson Y., Winters W.L., Miller R.R., Cuchi R.Y.: Mid systolic closure of aortic valve in hypertrophic cardiomyopathy. *Am. J. Cardiol.* 43: 17, 1979.
32. Chew C., Ziady G.M., Raphael M.J. and Dofley C.M.: The functional defect in amyloid heart disease. The "Hiff heart" syndrome. *Am. J. Cardiol.* 36: 431, 1975.
33. Chil I.S., Abbasi A.S., Mac Alpin R.M.: Echocardiographic manifestations of infiltrative cardiomyopathy. A report of seven cases due to amyloid. *Chest*, 70: 726, 1976.

34. Chung K.'J.', Manning J.'A.', Gramiak R.: Echocardiography in coexisting - hypertrophic subaortic stenosis and fixed left ventricular outflow obstruction.' *Circulation.* 49: 673, 1974.'
35. Cohen M.'V.', Cooperman L.'B.', Rosenblum R.: Regional myocardial function in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis.' *Circulation.* 52: 842, 1975.'
36. Corya B.'C.', Feigenbaum H.', Rasmussen S.', Black M.'J.': Echocardiographic features of congestive cardiomyopathy compared with normal subject and patients with coronary artery diseases.' *Circulation* 49: 1153, 1974.'
37. Crawford M.H., Groves B.M. and Horwitz L.D.: Dynamic left ventricular outflow tract obstruction and systolic anterior motion of the mitral valve in the absence of asymmetric septal hypertrophy.' *Am. J. Med.* 65: 703, 1978.'
38. Criley Y.M., Lewis K.B., White R.I. Jr., Ross R.: Pressure gradients without obstruction. A new concept of hypertrophic subaortic stenosis.' *Circulation* 32: 881, 1965.'
39. Demakis, J.G., Proskey H., Rahimtoola S.H., Jamil M., Sutton G., Rosen K.M., Gunnar R.M. and Tobin J.R. Jr.: The natural cause of alcoholic cardiomyopathy. *Ann. Intern. Med* 80: 293, 1974.
40. Doi Y., McKenna W.I., Chetty S., Ofikley C., Goowin Y.F.: Prediction of mortality and serious ventricular arrhythmia in hypertrophic cardiomyopathy an echocardiographic study.' *Br. Heart J.* 44: 150, 1980.'

41. Doi Y., Mc Kenna W.I., Gehrke Y., Oakley C.M., Goodwin Y.F., M. Mode echocardiography in hypertrophic cardiomyopathy. Diagnostic criteria and prediction of obstruction. Am. J. Cardiol. 45: 6, 1980.
42. Drueke T., Pailleur C.L., Meilmac B., Kovioudis C., Zingraff J., Matteo J.D., Crosnier J.: Congestive cardiomyopathy in uraemic patients on long term haemodialysis. Br. Med. J. 1: 350, 1977.
43. Edler I., Hertz C.H.: Use of ultrasonic reflectoscope for continuous recording of movements of heart walls. Kung Fysiograf. Sällsk Lund Förhandl. 24: 40, 1954.
44. Effert S., Erkens H., Grossebrockff F.: Ultrasonic echo method in cardiological diagnostic Germ. Med. Mth. 2: 325, 1957.
45. Enmanuel A.: Classification of the cardiomyopathies. Am. J. Cardiol. 26: 348, 1970.
46. Epstein S.E., Henry W.L., Clarck C.E., Roberts W.C., Haron B.Y., Ferran V.S., Redwood D.R., Morrow A.G.: Asymetric septal hypertrophy. Ann Intern Med. 81: 650, 1974.
47. Ess R., Hanrath P., Schwizer P., Bleifeld W.: Clinical findings in 71 patients with familial asymmetrical septal hypertrophy. (abstract). European Congress of Cardiology. B.- II, 427, 1976.
48. Evans W.: Obscure cardiopathy Brit. Heart J. 19:164, 1957

49. Feigenbaum H., Zaky A., y Nasser W.R.: Use of ultrasonic to measure left ventricular stroke volumen.' *Circulation* 35: 1092, 1967.
50. Feizi O., Emanuel R.: Echocardiographic spectrum of hypertrophic cardiomyopathy.' *Br.' Heart J.* 37: 1286, 1975.
51. Ferrans V.J., Morrow A.G., Roberts W.C.: Myocardial ultrastructure in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis.' A study of operatively excised left ventricular outflow tract muscle in 14 patients.' *Circulation* 45: 769, 1972.
52. Fortuin N.J., Hood W.P. Jr., Sherman H.E. y col.: Determination of left ventricular volumes by ultrasound.' *Circulation* 44: 575, 1971.
53. Friedberg CH.K.: 3^a Ed. Interamericana 1969.Saunders Company Philadelphia
54. Gehrke Y.: Clinical aproaisal of one and two dimensional echocardiography in hypertrophic cardiomyopathy.' *Am.' Radiol.* 20: 409, 1977.
55. Gilbert B.W., Pollick C.M., Adelman A.G., Douglase: Hypertrophic cardiomyopathy: Subclassification by M Mode Echocardiography.' *Am.' J. Cardiol* 45: 861, 1980.
56. Glase J.: Echocardiography studies of mitral valve.' *Letters to the editor Am.' Heart J.* Diciembre 1973.
57. Gramiak R., Sham P.M., Kramer D.M.: Ultrasound Cardiography: contrast studies in anatomy and function *Radiology.* 92: 939, 1969.

58. Goodman D.Y., Rossen R.M., Popp R.L.: Echocardiography pseudo idiopathic subaortic stenosis. *Chest* 66: 573, 1974.
59. Goodwin J.F., Hollman A., Cleland W.P., Teare R.D.: Obstructive cardiomyopathy simulating aortic stenosis. *Br. Heart J.* 22: 403, 1960.
60. Goodwin J.F.: Cardiac function in primary myocardial disorders. *Br. Med. J.* 1: 1577, 1964.
61. Goodwin J.F.: Congestive and hypertrophic cardiomyopathies. *Lancet*. 1: 731, 1970.
62. Goodwin J.F., Oakley C.M.: The cardiomyopathies. *Br. Heart J.* 34: 545, 1972.
63. Goodwin J.F.: Hypertrophic cardiomyopathy: A disease in search of his own identity. *Am. J. Cardiol.* 45: 177, 1980.
64. Greewald J., Yap J.F., Franklin M., Lichtman D.M.: Echocardiographic mitral systolic motion in left ventricular aneurysm. *Br. Heart J.* 37: 684, 1975.
65. Griffith G.M., Henry W.L.: A sector scanner for real time two dimensional echocardiography. *Circulation* 49: 147, 1974.
66. Hagan A.D., Francis G.S., Sahnn D.J., Farliner J.S., Friedman W.F., O'Rourke D.: Ultrasound evaluation of systolic anterior motion in patients with and without right ventricular volume overload. *Circulation* 50: 248, 1974.

67. Hamby R.I., Catarawgy P., Apiado O et al.: Primary myocardial disease. Clinical hemodynamic and angiocardigraphic correlates in fifty patients. - *Am. J. Cardiol.* 25: 625, 1970.
68. Hanrth P., Mathey D.G., Siegert R., Bleifelds W.: Left ventricular relaxation and filling pathern in different forms of left ventricular hypertrophy; an echocardiographic study. *Am. J. Cardiol.* 45: 15, 1980.
69. Henning H., O'Rourke R.A., Crawford M.M., Righetti A., Karlner J.S.: Inferior myocardial infarction as a cause of asymmetric septal hypertrophy. An echocardiographic study. *Am. J. Cardiol* 41: 817, 1978.
70. Henry W.L., Clark C.E., Glancy D.L., Epstein S.E.: Echocardiographic measurement of the left ventricular outflow gradient in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *N. Engl. J. Med.* 288: 989, 1973.
71. Henry W.L., Clark C.E., Epstein S.E.: Asymetric septal hypertrophy. - Echocardiographic identification of the pathognomonic anatomic abnormality of IHSS. *Circulation.* 47: 225, 1973
72. Henry W.L., Clark C.E., Epstein S.E.: Asymetric septal hypertrophy (ASH): the unifying link in the IHSS disease spectrum. *Circulation.* 47: 827, 1973.
73. Henry W.L., Clark C.E., Roberts W.C., Morrow A.G., Epstein S.E.: Differences in distribution of myocardial abnormalities in patients with obstructive and nonobstructive asymmetric septal hypertrophy (ASH). Echocardiographic and gross anatomic findings. *Circulation.* 50: 447, 1974.

74. Henry W.L., Clark C.E., Griffith J.M., Epstein S.E.: Mechanism of left ventricular out flow obstruction in patients with obstructive asymmetric septal hypertrophy (idiopathic hypertrophic subaortic stenosis). *Am.J.Cardiol* 35:337, 1978.
75. Hirsch H., Gelband H., Garcia O., Gottlieb S., Tamer D.: Rapidly progressive obstructive cardiomyopathy in infants with Noonan's syndrome. *Circulation*. 52: 1161, 1975.
76. Hoffman, F.C.: Adult endocardial fibroelastosis associated with dextro-cardia and situs inversus. *Circulation* 22: 437, 1960
77. Hurst J.W.: *The heart*. McGraw-Hill Book Company. 1978.
78. James T.N.: Pathology of cardiac conduction system in amyloidosis. *Am. Intern. Med.* 65: 28, 1966.
79. Jawai C.: Idiopathic cardiomyopathy .A study on the infections immune theory as cause of the disease. *Jpn.Circ.* 35:765, 1971.
80. Johnson M.S., Kisscoy, Warren Sq ans Behar. V.S.: Ecocardiographic diagnosis of mitral apparatus disfunction with mitral insufficiency. *J.Clin.Ultrasound* 2: 237, 1974.

81. Johnson A.D., Lonky S.A., Carleton R.A.: Combined hypertrophic subaortic stenosis and calcific aortic valvular stenosis. *Am. J. Cardiol.* 35:706, 1975.
82. King D.C. Cardiac ultrasonography: cross sectional ultrasonic imaging of the heart. *Circulation* 47: 843, 1973.
83. King J.F., De María A.N., Miller R.R., Hilliard G.K., Zelis R., Mason D.T.: Markedly abnormal mitral valve motion without simultaneous intraventricular pressure gradient due to uneven mitral septal contact in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *Am. J. Cardiol.* 34:360, 1974.
84. Kloster, Fe, Roelandt.J.Ten Cate FJ y cols: Multiscan echocardiography II technique and initial clinical results. *Circulation* 48:1075, 1973.
85. Konecke L.L., Feigenbaum H., Chang S., Corya B.C., Fischer J.C.: Abnormal mitral valve motion in patients with elevated left ventricular diastolic pressures. *Circulation* 47:989, 1973.
86. Kristinsson, A, Croison R., Everson S., Pease A.G., Oakley C.M., Goddwin J.F.: Investigation treatment and prognosis of congestive cardiomyopathy. Proceedings of the Vth European Congress of Cardiology. Athens September 1968.
87. Kuhn, H., Breithardt, G , Knierien H.J., Kohler, E, Losse, B. Seipel 2 and Loogen, F.: Prognosis and possible presymptomatic manifestations of congestive cardiomyopathy (COCM). *Postgrad Med.J.* 54:451, 1978.

88. Kyle, R.A., Baynd, E.D.: Amyloidosis: Review of 236 cases. *Medicine* 54: 271, 1975.
89. Lockhart A., Charpentier A., Bourdarias J.P., Bewismall M., Curback P., y col.: Right ventricular involvement in obstructive cardiomyopathies: Hemodynamic studies in 133 cases. *Br. Heart J.* 28:122, 1966.
90. McDonald, C.D., Burch G.E. and Walsh, J.J.: Prolonged bed rest in the treatment of idiopathic cardiomyopathy. *Am. J. Med.* 52:41, 1972.
91. McDonald I.G., Hobson, E.R.: A comparison of the relative value of noninvasive techniques echocardiography, systolic time intervals and apexcardiography in the diagnosis of primary myocardial diseases. *Am. Heart. J.* 88:454, 1974
92. Maron B.J., Edwards J.E., Ferrans V.J., Clark C.E., Lebowitz E.A., Henry W.L., Epstein S.E.: Congenital heart malformations associated with disproportionate ventricular septal thickening. *Circulation* 52:926, 1975.
93. Maron B.J., Ferrans V.J., Henry W.L., Clark L.E., Redwood D.R., Roberts W.C., Morrow A., Epstein S.E.: Differences in distribution of myocardial abnormalities in patients with obstructive and nonobstructive asymmetric septal hypertrophy (ASH). *Circulation* 50: 436, 1975.
94. Maron B.J., Henry W.L., Roberts W.C. and Epstein S.E.: Comparison of echocardiographic and necropsy measurements of ventricular wall thickness in patients with and without disproportionate septal thickening. *Circulation* 55:341, 1977.

95. Maron B.J., Clark C.E., Henry W.L., Eukuda T., Edwards J.E., Matheus E.C. Redwood D.R., Epstein S.E.: Prevalence and characteristics of disproportionate ventricular septal thickening in patients with acquired or congenital heart disease. *Circulation* 55: 489, 1977.
96. Maron B.J., Gottdiener J.S., Roberts W.C. Henry W.L., Savage D.D., Epstein S.E.: Left ventricular outflow tract obstruction due to systolic anterior motion of the anterior mitral leaflet in patients with concentric left ventricular hypertrophy. *Circulation*. 57: 527, 1978.
97. Maron B.J., Edwards J.E., Epstein S.E.: Prevalence and characteristics of disproportionate ventricular septal thickening in patients with systemic hypertension. *Chest*. 73: 466, 1978.
98. Maron B.J., Savage D.D., Clark C.E.: et al prevalence and characteristic of disproportionate ventricular septal thickening in patients with coronary disease. *Circulation* 57: 250, 1978.
99. Maron B.J., Epstein S.E.: Hipertrophic cardiomyopathy., *Am. J. Cardiol*. 45: 141, 1980.
100. Maron B.J., Gottdiener J.S., Perry L.: Specificity of systolic anterior motion of anterior mitral leaflet for hypertrophic cardiomyopathy. Prevalence in large population of patients with other cardiac diseases. *Br. Heart J*. 45: 206, 1981.

101. Martin R.P. , Rakowski H., French J. Popp A.L.: Idiopathic hipertrophic subaortic stenosis viewed by wide-angle phased array echocardiography. *Circulation* 59: 1206, 1979.
102. Mathews, E. Gardin J.M., Henry W.L., Del Negro A., Fleicher R., Snow J., Epstein S.: Echocardiographic abnormalities in chronic alcoholics with and without overcongestive hear failure. *Am. J. Cardiol.* 570:47, 1981.
103. Meerson F.Z.: The miocardium in hyperfuction, hypertrophy and heart failure. *Circ. Res* 25(suppl.2): 35, 1969.
104. Menges H., Brandenburg R.O., Brown A.L.: The clinical hemodynamic and pathologic diagnosis of muscular subvalvular aortic stenosis. *Circulation* 2424: 1126, 1961.
105. Millward D.K., McLaurin L.P., Craige E.: Echocardiographic studies of the mitral valve in patients with congestive cardiomyopathy and mitral regurgitation. *Am. Heart.J.* 85: 413, 1973.
106. Mintz G.S., Kotler M.N., Segal B.L., Parry W.R.: Systolic anterior motion of the mitral valve in the absence of asymmetric septal hypertrophy. *Circulation* 57:256, 1978
107. Monrow A.G., Fisher R.D., Fogarty T.J.: Isolated hypertrophic obstruction to right ventricular aotflow. *Am. Heart J.* 77:814, 1969.

106. Moreyra E., Klein J.J., Shimada H., Segal B.L.: Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis diagnosed by reflected ultrasound. *Am. J. Cardiol.* 23:32, 1969.
109. Morganroth J., Henry W.L., Maron B.J., Clark L.E., Epstein S.E.: Idiopathic left ventricular hypertrophy. Echocardiographic evidence against its existence *New Eng. J. Med.* 290: 1047, 1974.
110. Muehsam, G.E. Pschibul, F. y Scerbo, J.E.: The natural history of idiopathic cardiomegaly. *Am. Heart J.* 67:173, 1964.
111. Nanda N.C., Gramiak R., Manning J.A., Lipchik E.O.: Echocardiographic features of subpulmonic obstruction in dextrotransposition of the great vessels. *Circulation* 51: 515, 1975.
112. Newfeld D.W., Ongley P.A., Edwards J.E.: Combined congenital subaortic stenosis and infundibular pulmonary stenosis. *Br. Heart J.* 22:686, 1960.
113. Oakley C.: Ventricular hypertrophy in cardiomyopathy. *Br. Heart J. Suppl.* 33: 79, 1971.
114. Olsen E.G.J.: The pathology of cardiomyopathies. A critical analysis. *Am. Heart J.* 93: 385, 1979.
115. Parker D.F., Kaplan M.A., Connolly J.E.: Coexistent aortic valvular and functional hypertrophic subaortic stenosis. *Am J. Cardiol.* 24: 307, 1969.

116. Perloff J.: The cardiomyopathies. Current perspectives. Circulation 54: 942, 1971
117. Pernod J., Grebaux A., Richard D. y col.: Ultrasonic echography in the diagnosis of obstructive myocardial pathology. Ann. Med. Interne. 127: 375, 1976.
118. Pombo J.F., Troy B.L. y Russel R.O. Jr.: Left ventricular volumes and ejection fraction by echocardiography. Circulation 43: 480, 1971.
119. Pombo J.F., Troy B.L., Russel R.O. Jr.: Ventricular function in congestive cardiomyopathy. Chest. 62: 357, 1972.
120. Popp R.L., Harrison D.C.: Ultrasound in the diagnosis and evaluation of the therapy of idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. Circulation 40: 905, 1965.
121. Popp R.L., Wolfe S.B., Hirata T. y cols.: Estimation of right and left ventricular size by ultrasound. A study of echoes from the interventricular septum. Amer. J. Cardiol. 24: 523, 1969.
122. Popp R.L.: The noninvasive left ventriculogram. New Eng. J. Med. 29: 1254, 1974.
123. Pridie R.B., Oakley C.M.: Mechanism of mitral regurgitation of hypertrophic obstructive cardiomyopathy. Br. Heart J. 38: 732, 1976.
124. Raftary E.C., Banks D.C.: Occlusive disease of the coronary artery presenting as primary congestive cardiomyopathy. Lancet 2: 1147, 1969.

125. Rarovski H., Brian W.G., Drobac M., Waughan, Pollick, ch., Douglas W.:
Anatomic variations in subgroups of hypertrophic cardiomyopathy as assessed by wide-angle two dimensional echocardiography. Abstracts. Am. J. Cardiol. 43: 348, 1979.
126. Redwood D.R., Scherer J.L., Epstein S.E.: Biventricular cineangiography in the evaluation of patients with asymmetric septal hypertrophy. Circulation 49: 1116, 1974.
127. Rees, A., Elbl, F., Minhas, and Solinger, R.: Echocardiographic evidence of outflow tract obstruction in Pompe's disease (glycogen storage disease of the heart). Am. J. Cardiol 37: 1103, 1976.
128. Roberts W.C.: Valvular, subvalvular and supra-valvular aortic stenosis morphologic features. Cardiovasc. clin. 5:97, 1973.
129. Roberts W.C., Ferrans V.J.: Morphologic observations in the cardiomyopathies: Myocardial diseases. New York Grune-Stratton pag. 59, 1973.
130. Roberts W.C., and Ferrans V.J.: Pathologic anatomy of the cardiomyopathies idiopathic dilated and hypertrophic types, infiltrative types and endomyocardial disease with and without eosinophilia. Hum. Pathol 6: 687, 1971.
131. Rodger J.L.: Motion of the mitral apparatus in hypertrophic cardiomyopathy with obstruction. Br. Heart J. 38: 732, 1976.

- 132. Roelandt J., ten Cate F.J.: The diagnosis and classification of cardiomyopathies with ultrasound. Abstract 7th European Congress of Cardiology. B-II 587, 1976.
- 133. Rossen R.M., Goodman D.J., Ingman R.E., Popp R.L.: Echocardiographic criteria in the diagnosis of idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *Circulation* 50: 747, 1974.
- 134. Roeske W.R., O'Rourke R.A., Klein A., Leopold G., Karliner J.S.: Noninvasive evaluation of ventricular hypertrophy in professional athletes. *Circulation* 53: 286, 1976.
- 135. Roudant R., Seihant B., Rouget M., Dallochio: Abstracts European Congress of cardiology 142: 1727, 1980.
- 136. Sandler, G., Wilson, G.M.: The production of cardiac hypertrophy by thyroxine in the rat. *Quart. J. Exper. Physiol.*, 44:282, 1959.
- 137. Schlant, R.C.: Physiology of idiopathic cardiomyopathies. *Lancet* 1: 731, 1970.
- 138. Shabetai R., Davidson S.: Asymmetrical hypertrophic cardiomyopathy simulating mitral stenosis. *Circulation*. 45: 37, 1972.
- 139. Shah P.M., Gramiak R., Adelman A.G., Wigle E.D.: Role of echocardiography in diagnostic and hemodynamic assessment of hypertrophic subaortic stenosis. *Circulation* 44: 891, 1971.

140. Shah P.M, Gramiak R., Adelman A.G., Wigle E.D.: Echocardiographic assessment of the effects of surgery and propranolol on the dynamics of outflow obstruction in hypertrophic subaortic stenosis. *Circulation* 45:516, 1972.
141. Shah P.M: IMSS -HOCH - MSS - ASH ? Ed. *Circulation* 51: 577, 1975.
142. Shah P.M., Gramiak R., Kramer D.M.: Ultrasound localization of left ventricular outflow obstruction in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Circulation* 40: 13, 1969.
143. Shaper, A.G., Coles R.M.: The tribal distribution of endomyocardial fibrosis in Uganda. *Brit. Heart J.* 27: 121, 1965.
144. Simon A.L.: Angiographic appearance of idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *Circulation* 46: 614, 1972.
145. Smith M., Agruss N., Levenson N.I., Adolph R.J.: Non-obstructive hypertrophic cardiomyopathy mimicking mitral stenosis. *Am. J. Cardiol.* 35:89, 1975.
146. Somerville J. Becu L.: Congenital heart disease associated with hypertrophic cardiomyopathy. *Br. Heart J.* 40: 1034, 1978.
147. Spilkin S., Mitha A.S., Matisonn R.E., Chesler E.: Complete heart block in a case of idiopathic hypertrophic subaortic stenosis: noninvasive correlates with the timing of atrial systole. *Circulation* 55: 418, 1977.

148. Sze K.C., Shah P.M.: Pseudoejection sound in hypertrophic subaortic stenosis. *Circulation* 54: 504, 1976.
149. Tajik A.J., Gasgt, Schattenberg T.T.: Echocardiographic pseudo IHSS. pattern in atrial septal defect. *Chest* 62: 324, 1972.
150. Tajik A.J., Seward J.B., Hayter D.J.: Detailed analysis of hypertrophic cardiomyopathy by wide-angle two dimensional echocardiography. *Am.J. Cardiol* 43: 348, 1979 (Abstracts),
151. Teare D.: Asymmetrical hypertrophy of the heart in young adults. *Br. Heart. J.* 20: 1, 1958.
152. Ten Cate F.J., Van Dorp Wg., Hugenholtz Pg., Roelandt J.: Fixed subaortic Stenosis. Value of echocardiography for diagnosis and differentiation between various types. *Br. Heart J.* 41: 159, 1979.
153. Toshima M., Koga Y., Yoshioka H., Aryoshi T., Kimuran.: Echocardiographic classification of hypertensive heart disease. *Jpn Heart J.* 16: 377, 1975.
154. Van Noorden S. Olsen E.G.J., Pearse A.G.E.: Hypertrophic obstructive cardio miopathy. A histological, histochemical and ultrastructural study of biopsy material. *Cardiovasc. Res.* 5: 118, 1971.
155. Wei J.Y., Weiss S.L., Bulkley B.M.: The heterogeneity of hypertrophic cardiomyopathy: An autopsy and one dimensional echocardiographic study. *Am.J. Cardiol.* 45: 24, 1980.

156. Weyman A.E., Dillon J.C., Feigenbaum H., Chang J.: Echocardiographic patterns of pulmonic valve motion with pulmonary hypertension. *Circulation* 50: 905, 1974.
157. Wild J.J., Reid J.M.: Diagnostic use of ultrasound. *Brit. J. Phys. Med.* 19:248, 1956.
158. Williams R.G., Ellison R.C., Nadas A.S.: Development of left ventricular outflow obstruction in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *N. Engl. J. Med.* 288: 868, 1973.
159. Willward D.R., McLaurin L.P., Craige E.: Echocardiographic studies of the mitral valve in patients with congestive cardiomyopathy and mitral regurgitation. *Am. Heart. J.* 85: 413, 1973.
160. Yamaguchi H., Ishimura T., Nishiyama S. et al: Hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy with giant negative T waves (apical hypertrophy): ventriculographic and echocardiographic features in 30 patients. *Am. J. Cardiol* 44:401, 1979
161. Ziady G.M., Oakley C.M., Raphael M.J. and Goodwin J.F.: Primary restrictive cardiomyopathy. *Brit Heart J.* 37: 5561, 1975.

